AUS DER CHIRURGISCHEN UNIVERSITÄTSKLINIK UND
POLIKLINIK DÜSSELDORF
KLINIK B (THORAX- UND KARDIOVASKULARCHIRURGIE)
DIREKTOR: PROF.DR.W.BIRCKS

ANGEBORENE ANOMALIEN DES KORONARGEFÄSS-SYSTEMS

(INSBESONDERE BLAND-WHITE-GARLAND-SYNDROM UND KORONARFISTELN)

DISSERTATION

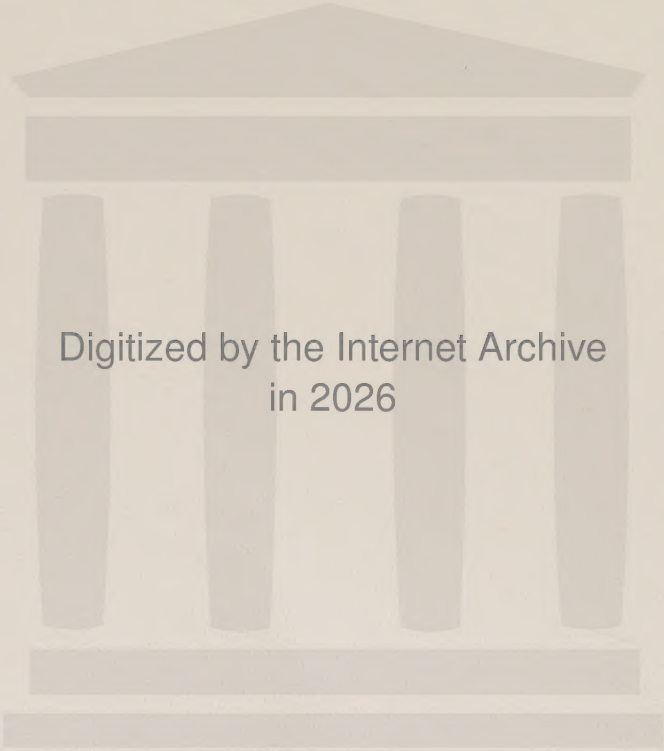
ZUR ERLANGUNG DES AKADEMISCHEN GRADES EINES DOKTORS DER MEDIZIN

DER MEDIZINISCHEN FAKULTÄT DER UNIVERSITÄT DÜSSELDORF

VORGELEGT VON
SIGRID STIENECKE

1981

1982


Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41535714_0022

AUS DER CHIRURGISCHEN UNIVERSITÄTSKLINIK UND
POLIKLINIK DÜSSELDORF
KLINIK B (THORAX- UND KARDIOVASKULARCHIRURGIE)
DIREKTOR: PROF.DR.W.BIRCKS

ANGEBORENE ANOMALIEN DES KORONARGEFÄSS-SYSTEMS

(INSBESONDERE BLAND-WHITE-GARLAND-SYNDROM UND KORONARFISTELN)

DISSERTATION

ZUR ERLANGUNG DES AKADEMISCHEN GRADES EINES DOKTORS DER MEDIZIN

DER MEDIZINISCHEN FAKULTÄT DER UNIVERSITÄT DÜSSELDORF
VORGELEGT VON

SIGRID STIENECKE

1981

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität Düsseldorf

Der Dekan
der Medizinischen Fakultät
der Universität Düsseldorf

gez.: Prof.Dr.M.Straßburg

Referent
gez.: Prof.Dr.H.D.Schulte

Korreferent
gez.: Prof.Dr.P.Spiller

I N H A L T Seite

1. Einleitung 1

2. Überblick über die koronaren Anomalien 4

2.1. Klassifizierung nach anatomisch - pathologischem Aspekt 4

2.1.1 Koronare Ursprungs- und Verlaufsanomalien 6

2.1.2 Koronare Fisteln 11

2.2. Klassifizierung nach funktionellem Aspekt 12

2.2.1 Koronare Anomalien von geringer klinischer Bedeutung 13

2.2.2 Primäre koronare Anomalien 14

2.2.3 Sekundäre koronare Anomalien 14

3. Darstellung von klinisch bedeutsamen koronaren Anomalien anhand von Fallbeschreibungen der Universitätsklinik Düsseldorf 16

3.1. Der Fehlabgang der linken Koronararterie aus der Arteria pulmonalis - Das BLAND-WHITE-GARLAND-Syndrom 16

3.1.1 Fallbeschreibungen 22

3.1.2 Diskussion 51

3.2. Koronare Fistelbildungen als anomale arterio-venöse Gefäßverbindungen 71

3.2.1 Fallbeschreibungen 77

3.2.1 Diskussion 123

Seite

4. Darstellung von Sonderfällen koronarer Anomalien 133

4.1. Fallbeschreibungen 134

4.1.1 Aneurysmatische Erweiterung der rechten Koronararterie 134

4.1.2 Koronararterienaneurysma des Ramus interventricularis anterior 136

4.1.3 In den linken Vorhof verlagertes Koronarsinusostium 139

4.1.4 Gesonderter Abgang des Ramus interventricularis anterior aus der Aorta 141

4.2. Diskussion 144

5. Zusammenfassung 146

6. Literaturverzeichnis 149

1. EINLEITUNG

Seit den sechziger Jahren hat die offene Herzchirurgie, insbesondere auf dem Gebiet der koronaren Herzerkrankung, eine immer größere Bedeutung erlangt.

Einen interessanten Aspekt in der Koronarchirurgie stellt die Korrektur von koronaren Anomalien dar. Eine wichtige Voraussetzung für erfolgreiche Korrekturmethoden dieser Angiopathien sind präzise Kenntnisse der anatomischen, pathologischen und hämodynamischen Verhältnisse im Herzkreislaufsystem. Verbesserte Diagnosemöglichkeiten mit Hilfe von Herzkatheter und Angiographie, einschließlich selektiver Koronarangiographie, sowie operative Erfahrungen haben die notwendigen Erkenntnisse als Grundlage für ein erfolgreiches chirurgisches Vorgehen geschaffen.

Im Vergleich zu den angeborenen Herzfehlbildungen kommen Anomalien des Koronargefäßsystems mit einer Häufigkeit von 0,2 - 0,7 % (93) nur relativ selten vor. Die langfristige Prognose betroffener Patienten ist im wesentlichen von den hämodynamischen Auswirkungen abhängig. Größere Sammelstatistiken (71) weisen auf Komplikationsmöglichkeiten hin, so daß heute bei guten Korrekturmöglichkeiten und ausgezeichneten postoperativen Resultaten koronarchirurgische Maßnahmen empfehlenswert erscheinen.

Dafür kommen nicht nur Patienten mit entsprechenden Beschwerden und Symptomen in Spätphasen in Frage, sonderen ebenso Patienten mit gesicherter Diagnose während des asymptomatischen Verlaufes im

Sinne einer mehr prophylaktischen Maßnahme und Herstellung normaler Gefäßverhältnisse.

Während früher die koronaren Anomalien oft erst als intraoperative Nebenbefunde oder bei einer Obduktion entdeckt wurden oder gewisse Symptome aufgrund mangelnder Kenntnis der überhaupt möglichen pathologischen Zustände im koronaren Herzkreislauf zu einer oft fatalen Fehldiagnose führten, ermöglicht es die heutige angiographische Diagnostik, bereits präoperativ die anatomischen und hämodynamischen Verhältnisse der Koronarzirkulation zu klären.
Nur wenn der Operateur bereits v o r dem chirurgischen Eingriff möglichst genau über Lage und Typ der vorliegenden koronaren Anomalie Bescheid weiß, gelingt es, das Risiko für den betroffenen Patienten gering zu halten.

Nicht nur bei der Behandlung der koronaren Mißbildungen spielt die angiographische Diagnostik eine äußerst wichtige Rolle, sondern auch bei der Korrektur von anderen, eventuell gleichzeitig vorhandenen Herzfehlern (z. B. Fallotsche Tetralogie). Gerade bei derartigen Erkrankungen sollten mögliche koronare Ursprungs- und Verlaufsanomalien vorher bekannt sein. Das soll betont werden, da es erfahrungsgemäß im Rahmen der offenen Herzchirurgie gefäßbedingte Risikofaktoren gibt, die sich auswirken können auf: (52,70,93)

- Schnittführung bei Ventrikulotomien (VSD, Tetralogie u. a.)
- intraoperative Koronarperfusion
- mögliche mechanische Verlegung und Komprimierung
- Verletzung von anomal entspringenden und/oder atypisch verlaufenden Koronararterien bei Implantationen von Klappenprothesen.

Koronaranomalien können demnach eine myokardiale Minderdurchblutung verursachen, wie im folgenden noch dargestellt werden soll. Sie können die Korrektur von Herzfehlern erschweren bzw. unmöglich machen oder aber durch Nichtbeachtung bei herzchirurgischen Eingriffen zur "iatrogenen Koronarinsuffizienz" führen (70). Diese Gesichtspunkte heben die große Bedeutung von Kenntnis und Diagnose der möglichen koronaren Anomalien hervor.

In den folgenden Kapiteln werden nach einem Überblick über die häufigsten koronaren Anomalien die wichtigsten Fehler mit ihren Symptomen, ihren diagnostischen sowie therapeutischen Möglichkeiten vorgestellt und anhand von Fallbeschreibungen aus der Chirurgischen Universitätsklinik Düsseldorf erläutert.

2. ÜBERBLICK ÜBER DIE KORONAREN ANOMALIEN

Die in der Literatur beschriebenen und im vorliegenden Krankengut gefundenen angeborenen Anomalien des Herzkranzgefäßsystems lassen sich nach zwei verschiedenen Gesichtspunkten klassifizieren:

Aspekt 1:

Betrachtung der angeborenen kardiovaskulären Mißbildung aus anatomisch-pathologischer Sicht

Aspekt 2:

Beurteilung der funktionellen Bedeutung der koronaren Anomalien in Bezug auf das klinische Erscheinungsbild (24).

Während unter Aspekt 1 die Ursprungs- und Verlaufsanomalien der Koronararterien und die Lokalisation von arterio-venösen Fistelbildungen zusammengefaßt sind, werden unter Aspekt 2 die hämodynamischen Verhältnisse der Anomalien und ihre Auswirkungen auf die Symptome und klinischen Befunde betont.

2.1. Klassifizierung nach pathologisch-anatomischen Aspekten

Nach anatomischen Gesichtspunkten gibt es anomale Fehlabgänge sowohl der l i n k e n als auch der r e c h t e n Kranzarterie, b e i d e r Koronarien oder Ursprung bzw.

Vorhandensein einer z u s ä t z l i c h e n
oder nur einer e i n z i g e n Koronararterie.

Außerdem zählen zu den angeborenen koronaren Mißbildungen die sogenannten arterio-venösen Fisteln, die eine anomale pathologische Verbindung in Form eines arterio-venösen Shunts zwischen einer Herzkranzarterie und
- der rechten Herzkammer
- dem rechten Vorhof
- der Pulmonalarterie
- dem Sinus coronarius oder
- der Vena cava superior

oder in Form einer Kurzschlußverbindung zwischen einer Herzkranzarterie und
- der linken Herzkammer
- oder dem linken Vorhof

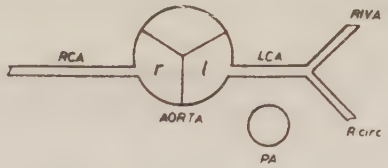
darstellen.

2.1.1 Koronare Ursprungs- und Verlaufsanomalien

Ursprungs- und Verlaufsanomalien findet man bei der linken und der rechten Koronararterie, bei beiden Koronararterien, bei einer akzessorischen und bei einer singulären Kranzarterie.

Anomalien der linken Koronararterie (Abb. 1)

- Fehlabgang der linken Koronararterie aus dem Truncus pulmonalis
- Fehlabgang des Ramus interventrikularis anterior aus dem Truncus pulmonalis
- Ursprung des Ramus circumflexus aus dem rechten Sinus Valsalvae anterior der Aorta
  . mit eigenem Ostium
  . mit einem gemeinsamen Ostium mit der rechten Kranzarterie



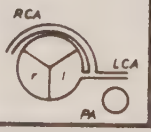
URSPRUNGS-UND VERLAUFSANOMALIEN

der rechten Koronararterie

Ursprung der rechten Koronararterie aus dem Truncus pulmonalis

Ursprung des Stammes der rechten Koronararterie aus dem linken Sinus Valsalvae anterior

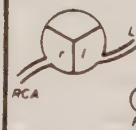
- mit eigenem Ostium und Verlauf zwischen der Pulmonalarterie und der Aorta



- mit gemeinsamem Ostium mit der linken Koronararterie und Verlauf hinter der Aorta

der linken Koronararterie

Ursprung der linken Koronararterie aus dem Truncus pulmonalis



Ursprung des Ramus interventricularis anterior aus der Pulmonalarterie

Ursprung des Ramus circumflexus aus dem rechten Sinus Valsalvae anterior

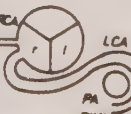
- mit eigenem Ostium

- mit gemeinsamem Ostium mit der rechten Koronararterie

Ursprung des Ramus interventricularis anterior aus der Aorta mit eigenem Ostium

Ursprung des Stammes der linken Koronararterie aus dem rechten Sinus Valsalvae anterior

- mit Verlauf vor der Pulmonalarterie



- mit Verlauf zwischen der Pulmonalarterie und der Aorta zum linken Herzen hin

ZEICHENERKLÄRUNG

RCA = rechte Koronararterie

LCA = linke Koronararterie

RIVA = Ramus interventricularis anterior

R.circ. = Ramus circumflexus

r = Rechter Sinus Valsalvae anterior

l = Linker Sinus Valsalvae anterior

PA = Pulmonalarterie

Abbildung 1

- Ursprung des Ramus interventrikularis anterior aus der Aorta mit eigenem Ostium
- Ursprung des Stammes der linken Koronararterie aus dem rechten Sinus Valsalvae anterior
  . mit Verlauf vor der Arteria pulmonalis
  . mit Verlauf zwischen der Arteria pulmonalis und der Aorta zum linken Herzen hin.

Der Fehlabgang der linken Koronararterie aus dem Pulmonalisstamm ist die häufigste Ursprungsanomalie. Da sie zu den schwerwiegendsten angeborenen koronaren Mißbildungen zählt, wird sie später (Kapitel 3) ausführlich dargestellt.

Im Gegensatz zum Fehlursprung des linken Kranzarterienstammes kann die Anomalie eines fehlentspringenden Ramus interventrikularis anterior aus dem Truncus pulmonalis weniger schwerwiegende Komplikationen bereiten und bis zum Erwachsenenalter hin asymptomatisch bleiben (21).
Der Stamm der linken Koronararterie geht bei dieser Anomalie normal wie die rechte Koronararterie aus der Aorta ab. Durch zahlreiche Anastomosen zum Ramus interventrikularis ist somit eine bessere myokardiale Blutversorgung gewährleistet als beim Ursprung der g e s a m t e n linken Kranzarterie aus der Pulmonalarterie.

Die letztgenannte Verlaufsanomalie der linken Koronararterie z w i s c h e n dem Truncus pulmonalis und der Aorta bei anomalem Abgang aus dem rechten Koronarsinus der Aorta kann bei Belastung betroffener Patienten zum plötzlichen Tod führen. Die Ursache der tödlichen Synkopen bei dieser Verlaufsanomalie ist bisher noch nicht eindeutig geklärt worden.

Man vermutet, daß durch den tangentialen, der Aortenzirkumferenz folgenden Ursprung des Gefäßes ein schlitzartiges Lumen entsteht. Dies könnte unter Belastung bei Dehnung der Aortenwand akut verlegt werden und dann zu einer tödlichen Myokardischämie mit Herzversagen führen. Ein einziger Fall eines 14jährigen Jungen ist bisher in der Literatur bekannt geworden, dessen Anomalie in vivo angiographisch diagnostiziert und chirurgisch erfolgreich korrigiert werden konnte (17,93).

Anomalien der rechten Koronararterie (Abb. 1)

- Fehlabgang der rechten Koronararterie aus dem Truncus pulmonalis
- Ursprung aus dem linken Sinus Valsalvae anterior
  . mit eigenem Ostium und Verlauf zwischen der Arteria pulmonalis
  . mit gemeinsamem Ostium mit der linken Kranzarterie und Verlauf hinter der Aorta.

Der Fehlabgang der rechten Koronararterie aus dem Pulmonalisstamm wurde 1886 von BROOKS (15) bei zwei Fällen vorgefunden.

Im Gegensatz zur Verlaufsanomalie der linken Kranzarterie treten bei Gefäßverlauf der rechten Koronararterie z w i s c h e n der Arteria pulmonalis und der Aorta keine plötzlichen Todesfälle auf, auch wenn diese aus dem linkskoronaren Sinus Valsalvae entspringt. Der Gefäßverlauf muß also eine entscheidene Rolle bei dem tödlichen Herzversagen spielen, was mit der obigen funktionellen Erklärung zu deuten versucht wurde (17,93).

Anomalien beider oder einer singulären Koronararterie

Entspringen beide Herzkranzarterien getrennt oder gemeinsam aus der Arteria pulmonalis, so besteht für Patienten mit dieser Mißbildung keine Überlebenschance. Diese Anomalie ist nicht mit einem längeren extrauterinen Leben vereinbar und die Neugeborenen sterben kurz nach der Geburt (44,92).

Ursprung einer akzessorischen dritten Koronararterie

Eine weitere mögliche koronare Anomalie, die zum ersten Mal im Jahre 1865 von KRAUSE (45) beobachtet wurde, ist der Ursprung einer akzessorischen dritten Koronararterie aus dem Truncus pulmonalis bei normalem Abgang der rechten und linken Kranzarterie aus der Aorta. Die überzählige Koronararterie steht über ein dichtes subepikardiales Anastomosennetz mit der linken Kranzarterie in Verbindung und verursacht somit einen arterio-venösen Shunt.
Die Bedeutsamkeit dieser koronaro-pulmonalen Anastomose wurde 1886 bereits von BROOKS (15) erkannt und 1923 von FERITZ (28) durch Gefäßinjektion nachgewiesen. Diese Anomalie kann aufgrund des sogenannten "Diebstahlphänomens" zur Ischämie eines relativ großen Gebietes des linken Ventrikels führen, was u. a. von LIEBMAN und Mitarbeitern 1963 (48) demonstriert wurde.

Fehlen der rechten oder der linken Koronararterie

Schließlich sei noch das Vorhandensein nur einer e i n z i g e n Herzkranzarterie mit normalem Ursprung aus der Aorta erwähnt.
Diese Besonderheit bleibt asymptomatisch, solange das Myokard in genügender Weise durchblutet wird. Der Nachteil einer einzigen Koronararterie macht sich erst im fortgeschrittenen Alter bemerkbar, wenn die Gefahr droht, daß die Arterie durch arteriosklerotische Veränderungen stenosiert oder verschlossen werden kann (36). Diese Prozesse sind verständlicherweise lebensbedrohlicher als bei Patienten mit zwei Kranzarterien, wenn sich auch heute rechtzeitge therapeutische Möglichkeiten im Sinne der Bypass-Chirurgie ergeben (36,37).

2.1.2. Koronare Fisteln

Arterio-venöse Fistelbildungen gehen meistens von der rechten normal entspringenden Herzkranzarterie aus und münden entweder in den rechten Ventrikel oder rechten Vorhof, in die Pulmonalarterie oder als Kurzschlußverbindungen in den linken Ventrikel und in den linken Vorhof oder in den Sinus coronarius oder in die Vena cava superior (23,40, 51,65,71).
Die rechte Herzhälfte ist nach einer Statistik von RITTENHOUSE et al. (71) ungefähr 11 mal häufiger betroffen als die linke Herzhälfte.
Diese Verteilung gilt auch für die Fälle, bei denen die Fistelverbindung von der linken Koronararterie oder einem ihrer Äste ausgeht.

Patienten mit einer koronaren Fistel bleiben meist lange Zeit asymptomatisch. Eine entscheidene Rolle bei der Manifestierung von möglichen symptomatischen Beschwerden spielt die Größe der arterio-venösen Kurzschlußverbindung. Hat man nach klinischer Untersuchung mit Hilfe der Herzkatheterisierung und Koronarangiographie eine Fistelbildung diagnostiziert, so gelingt es meist, diese erfolgreich zu unterbinden und damit die myokardiale Blutversorgung von dem sogenannten "Diebstahlphänomen" zu befreien.

Eine Fistelbildung kann auch bei Existenz nur einer einzigen Herzkranzarterie vorkommen (14,52,56). Patienten mit dieser doppelten kardiovaskulären Anomalie kann man heute erfolgreich mit Hilfe einer Ligatur der Fistel und Anlegen eines venösen Umgehungskreislaufes zur Aorta von ihren Beschwerden befreien (36).

2.2. Klassifizierung der koronaren Anomalien nach funktionellen Aspekten

Aus diagnostischen und therapeutischen Gründen ist es sinnvoll, die Angiokardiopathien nicht nur nach anatomischen bzw. pathologisch-anatomischen Gesichtspunkten, sondern mehr nach den Auswirkungen ihrer Lokalisation und hämodynamischen Folgen auf die Koronarzirkulation einzuteilen und zu betrachten. Daher kann man die bisher beschriebenen koronaren Mißbildungen nach ihrer klinischen Bedeutung in drei Gruppen gliedern (24;Abb. 2):

- koronare Anomalien von geringer klinischer Bedeutung

- primäre Anomalien von großer klinischer Bedeutung
- koronare Anomalien bei gleichzeitg vorhandenen anderen Herzfehlern (sog. sekundäre Anomalien)

2.2.1 Koronare Anomalien von geringer klinischer Bedeutung

Bei der ersten Gruppe handelt es sich um anomale Äste der Koronararterien, die starke Verlaufsvarianten zeigen, jedoch keine ungewöhnliche Verbindung zu den Herzhöhlen, den Koronarvenen oder der Pulmonalarterie aufweisen. Die Koronararterien entspringen in diesen Fällen beide normal aus dem Sinus Valsalvae der Aorta. Zu dieser Gruppe zählen auch der anomal von der rechten Kranzarterie entspringende Ramus circumflexus oder Ramus interventricularis anterior und die singuläre Herzkranzarterie.
Diese Anomalien haben normalerweise keinen Einfluß auf die Blutversorgung des Myokards. Sie können sich jedoch als problematisch erweisen bei operativen Korrekturen anderer Herzfehler, z. B. bei Patienten mit einem Ventrikelseptumdefekt oder einer Fallot'schen Tetralogie. Da die Korrektur dieser Herzfehler zum Teil eine Ventrikulotomie erforderlich macht, kann der Verlauf anomaler Koronaräste oder ein ungewöhnliches Kollateralnetz quer über der Vorderwand des rechten Ventrikels in diesen Fällen zu kritischen und risikoreichen Situationen führen (24,70).

	KORONARE ANOMALIEN VON GERINGER KLINISCHER BEDEUTUNG	PRIMÄRE KORONARE ANOMALIEN VON GROSSER KLINISCHER BEDEUTUNG	SEKUNDÄRE KORONARE ANOMALIEN
LINKE KORONARARTERIE	Ursprung des Ramus circumflexus aus dem rechten Sinus Valsalvae anterior - mit eigenem Ostium - mit gemeinsamem Ostium mit der rechten Koronararterie Ursprung des Ramus interventrikularis anterior aus der Aorta mit eigenem Ostium Ursprung des linken Koronararterienstammes aus dem rechten Sinus Valsalvae anterior mit Verlauf vor der Pulmonalarterie	Fehlabgang der linken Koronararterie aus der Pulmonalarterie Ursprung des Ramus interventrikularis anterior aus der Pulmonalarterie Ursprung des linken Koronararterienstammes aus dem rechten Sinus Valsalvae anterior mit Verlauf zwischen Aorta und Pulmonalarterie Koronare Fisteln	Koronar-ventrikuläre Fisteln Aorto-pulmonale Fisteln Aneurysmatische Erweiterung der linken Koronararterie
RECHTE KORONARARTERIE	Ursprung aus dem linken Sinus Valsalvae anterior - mit eigenem Ostium und Verlauf zwischen Aorta und Pulmonalarterie - mit gemeinsamem Ostium mit der linken Koronararterie und Verlauf hinter der Aorta	Ursprung der rechten Koronararterie aus der Pulmonalarterie Koronare Fisteln	Koronar-ventrikuläre Fisteln Aorto-pulmonale Fisteln Aneurysmatische Erweiterung der rechten Koronararterie
BEIDE KORONARARTERIEN		Ursprung beider Koronararterien aus der Pulmonalarterie	
SINGULÄRE KORONARARTERIE	Ursprung einer singulären Koronararterie aus der Aorta	Ursprung einer singulären Koronararterie aus der Pulmonalarterie Koronare Fisteln	
AKZESSORISCHE DRITTE KORONARARTERIE		Ursprung aus der Pulmonalarterie mit Anastomosen zum Koronargefäßsystem	

Abb. 2: Einteilung der koronaren Anomalien nach funktionellen Aspekten

2.2.2 Primäre koronare Anomalien

In der zweiten Gruppe werden alle koronaren Anomalien erfaßt, die funktionell und klinisch von großer Bedeutung sind, im Gegensatz zu den sekundären Anomalien aber ohne zusätzliche andere Herzmißbildungen vorgefunden werden (24).
Bei den primären Angiokardiopathien liegt immer eine Verbindung zwischen dem Hochdrucksystem der Koronararterien und den Niederdruckgebieten des Herzens vor - ein arterio-venöser Shunt, der die Hauptursache für die typischen Symptome und klinischen Befunde darstellt. Zu diesen bebedeutenden Anomalien gehören vor allem der Fehlursprung der linken Herzkranzarterie aus dem Truncus pulmonalis und die verschiedenen koronaren Fistelbildungen.

2.2.3 Sekundäre koronare Anomalien

Zu der dritten Gruppe zählen die seltenen sogenannten sekundären Koronaranomalien, die mit oder aufgrund gleichzeitig vorhandener Herzmißbildungen entstanden sind und zu einer ungewöhnlichen Blutversorgung des Herzmuskels führen.
Das ist z. B. der Fall, wenn eine angeborene Pulmonalklappenatresie bei intaktem Ventrikelseptum und intakter Trikuspidalklappe vorliegt. Das Blut wird bei diesem Herzfehler aus der Höhle des rechten Ventrikels durch Sinusoidalgefäße in die äußeren Schichten des Myokards und in die Koronararterien getrieben.

Die dilatierten Sinusoide bilden somit eine sekundär entstandene Gefäßverbindung zwischen dem rechten Ventrikel und den epikardial liegenden koronararteriellen Ästen. Eine ähnliche Situation entsteht bei Aortenklappenatresie mit intakter Mitralklappe, wenn die anomalen Fistelgefäße aus der linken Kammerhöhle kommen, um sich mit dem Koronargefäßsystem zu vereinen. (10,24)
Die Überlebenschance betroffener Patienten wird jedoch nicht allein durch die koronare Mißbildung bestimmt, sondern hängt in diesen Fällen hauptsächlich von dem Schweregrad des vorhandenen Herzfehlers ab.

3. DARSTELLUNG VON KLINISCH BEDEUTSAMEN KORONAREN ANOMALIEN ANHAND VON FALLBESCHREIBUNGEN DER UNIVERSITÄTSKLINIK DÜSSELDORF

Wie bereits erwähnt gehören die klinisch bedeutsamen koronaren Fehlbildungen zu den sogenannten primären Angiokardiopathien. Sie entstehen nicht erst sekundär aufgrund anderer schwerer Herzfehler, sondern sind in der Regel angeborene kardiovaskuläre Fehlbildungen.
Da das Koronararteriensystem von elementarer Bedeutung für die Funktionstüchtigkeit des Herzmuskels und damit für das Kreislaufsystem ist, sind Diagnose und Therapie der primären koronaren Anomalien im Hinblick auf die Überlebenschance der betroffenen Patienten von großer Bedeutung.
In den folgenden Kapiteln werden Diagnose, Therapie und Prognose der wesentlichen primären Mißbildungen des Herzkranzgefäßsystems anhand der Literatur und eigener Fallbeschreibungen dargestellt.

3.1 Das BLAND-WHITE-GARLAND-Syndrom

Unter dem BLAND-WHITE-GARLAND-Syndrom (BWG-Syndrom) versteht man den Fehlabgang der linken Herzkranzarterie aus dem Stamm der Arteria pulmonalis, wobei in den meisten Fällen kein zusätzlicher Herzfehler vorhanden ist.

Diese angeborene Mißbildung des Koronargefäßsystems beschrieb erstmalig 1911 ABRIKOSSOFF (1). Die klinische Bedeutung und die pathologischen Verhältnisse dieser koronaren Anomalie wurden jedoch erst im Jahre 1933 von BLAND, WHITE und GARLAND genau erfaßt und dargestellt (11). Diese Autoren hatten bei einem sterbenden Kleinkind mit diesem Syndrom ein Elektrokardiogramm aufgenommen und einmalige elektrokardiographische Veränderungen feststellen können.

Betrachtet man die Gesamtheit aller angeborenen Herzfehler, so kommt das BLAND-WHITE-GARLAND (BWG-) Syndrom mit der Häufigkeit von 0,5 % (44) der untersuchten Fälle nur relativ selten vor. Die Prognose ist in unbehandelten Fällen äußerst schlecht. Eine möglichst frühe Diagnose und die heute meist erfolgreiche chirurgische Korrektur dieser Anomalie sind für die betroffenen Patienten die einzige Überlebenschance.

Der größte Teil der Kinder mit dem BWG-Syndrom sterben unerkannt und unbehandelt bereits im ersten Lebensjahr, doch berichten einige Autoren (32,43,46,89) über Patienten, die trotz dieser koronaren Mißbildung das Erwachsenenalter erreicht haben.
So kann man das BWG-Syndrom in einen "kindlichen Typ" und einen "Erwachsenentyp" unterteilen. Entscheidend für die Überlebenschance bis zum Alter von 30 - 40 Jahren ist eine kräftige, normal entspringende rechte Koronararterie, von der ein ausgedehntes Kollateralnetz zum Versorgungsgebiet der fehlentspringenden linken Koronararterie ausgeht, so daß die durch die ungenügende

O_2 - Versorgung drohende bzw. bedingte Ischämie des linken Kammermyokards einigermaßen kompensiert werden kann. Je größer und ausgedehnter die koronare Kollateralzirkulation von der normalen rechten Kranzarterie her ist und je kleiner das Gebiet ist, das von der anomalen linken Koronararterie versorgt wird, desto weniger gefährdet ist das Myokard des linken Ventrikels und desto unscheinbarer sind die klassischen Symptome des BWG-Syndroms.
Oft bleiben Patienten mit dieser koronaren Anomalie vollkommen asymptomatisch - bis sie ganz plötzlich und unerwartet versterben. Als Ursache kommt in diesen Fällen ein plötzliches Versagen des Kollateralkreislaufes bei besonders großer Belastung in Betracht.

Anhand der bisher untersuchten und in der Literatur berichteten Fälle läßt sich das klinische Erscheinungsbild des BWG-Syndroms in 4 Gruppen einteilen (89):
- Angina-Pectoris-ähnliche Symptome oder Herzinsuffizienz ("heart failure") bereits im Kindesalter
- Mitralinsuffizienz ungeklärter Ätiologie
- kontinuierliches systolisches Geräusch
- plötzlicher Tod im Erwachsenenalter.

Bereits acht Wochen nach der Geburt zeigen sich bei den Säuglingen mit Fehlabgang der linken Herzkranzarterie von der Pulmonalarterie Anzeichen beginnender Herzinsuffizienz mit Angina-pectoris-Anfällen und Dyspnoe, besonders beim Einnehmen der Mahlzeiten, außerdem häufige Erkältungskrankheiten bis hin zu Bronchitiden und Pneumonien, ferner Tachykardien,

kaum tastbarer Puls und gelegentlich sekundäre Zyanose.
Diese Symptome sind besonders verdächtig, wenn man auskultatorisch ein kontinuierliches und/ oder systolisch-diastolisches Geräusch wahrnehmen kann, was differentialdiagnostisch sorgfältig von dem Geräusch eines offenen Ductus BOTALLI abgegrenzt werden muß.
Ebenso aufmerksam muß man der bis dahin ätiologisch ungeklärten Ursache einer Mitralinsuffizienz nachgehen (29,64,89). In der Literatur werden einige Fälle beschrieben,bei denen eine anomal entspringende linke Koronararterie zu Lebenszeiten nicht erkannt, sondern lediglich eine Insuffizienz der Mitralklappe aufgrund des auskultatorischen Befundes diagnostiziert worden ist.
WESSELHOEFT (89) führt als Beispiel das Schicksal von zwei Erwachsenen und einem Kind an, die während des operativen Eingriffes an der Mitralklappe verstarben.
Vier weitere Patienten erlagen einem plötzlichen Herzversagen, ohne daß jemals in vivo der Fehlursprung der linken Kranzarterie diagnostiziert wurde.
Nur eine selektive Koronarangiographie kann Fehldiagnosen solcher Art präoperativ abklären und damit das Risiko eines falschen oder unterlassenen chirurgischen Eingriffes verringern.

Wenn man das klinische Erscheinungsbild des BWG-Syndroms verstehen und beurteilen will, muß man die hämodynamischen Verhältniss im Koronarkreislauf bei Fehlabgang der linken Kranzarterie aus der Arteria pulmonalis kennen.

Die erste Mitteilung zu diesem Problem stammt von BROOKS (15), der im Jahre 1885 die anatomisch-pathologischen Verhältnisse bei Fehlabgang der rechten Koronararterien aus dem Truncus pulmonalis beschrieben hat. Sein Gedanke, daß die Strömung in dem anomalen Gefäß einen arterio-venösen Shunt von der normal entspringenden linken Koronararterie zur Arteria pulmonalis darstellt, wurde 1958 von EDWARDS et al. (24) erneut aufgegriffen und durch Perfusionsversuche mit derartigen Herzen bestätigt. EDWARDS (24), CASE et al. (16) konnten nun beweisen, daß das BWG-Syndrom einen Links - Rechts - Shunt in dem Sinne bedeutet, daß das arterielle Blut von der normal entspringenden rechten Koronararterie über Anastomosen zwischen den Ästen der normalen und anomalen Kranzarterie in die Arteria pulmonalis abfließt - also eine retrograde Durchblutung in die Arteria pulmonalis stattfindet.
Da die Perfusionsrichtung immer von dem Gebiet des höheren Druckes, also dem der aus der Aorta entspringenden Koronararterie, in das Gebiet des niedrigeren Druckes erfolgt, ist es bei diesen hämodynamischen Verhältnissen gleichgültig, welche der beiden Kranzarterien aus der Arteria pulmonalis entspringt.
Der erhebliche Unterschied im klinischen Erscheinungsbild beim Fehlabgang der linken oder der rechten Koronararterie basiert lediglich auf der gewöhnlich größeren Bedeutung der linken Kranzarterie für das Herz und auf dem Umfang ihres Versorgungsgebietes im Vergleich zur rechten Kranzarterie.
Im Gegensatz zum BWG-Syndrom entspringt die rechte Koronararterie nur im Verhältnis 10 : 1 aus dem Truncus pulmonalis.

Beim Fehlabgang der rechten Koronararterie bleibt das Myokard normal, so daß schon aus diesem Grunde diese Anomalie klinisch meist nicht manifest wird.

Das Myokard des linken Ventrikels bleibt beim BWG-Syndrom meist nicht unverändert, es kann hypertrophieren oder dünnwandig werden (44,92). In den meisten Fällen ist außerdem eine Endokardfibroelastose des linken Ventrikels und eine Fibrose der Kammermuskulatur aufgrund der mangelhaften koronaren Durchblutung vorhanden (44,50,89).

Anhand von fünf Beobachtungen aus dem Krankengut der Universitätsklinik Düsseldorf sollen im folgenden
- Anamnese
- Symptome
- Diagnoseverfahren
- Therapie und
- Ergebnis

bei Patienten mit BWG-Syndrom dargestellt und diskutiert werden.

3.1.1 Fallbeschreibungen

1. H.H., wb. geb. 08.12.40 (Arch.-Nr. 01-64-4758)

Anamnese

Es handelt sich um eine 23 jährige Frau.
Mit 7 Jahren erkrankte sie an einer Mittelohrentzündung; mit 10 Jahren unterzog sie sich einer Appendektomie, die ohne Komplikationen ablief.

Bereits im 8. Lebensjahr wurde wegen eines Herzgeräusches ein angeborenes Vitium diagnostiziert. EKG-Veränderungen ließen auf einen "Herzmuskelschaden" schließen. Seitdem erfolgten jährlich Kuren über 4 Wochen.

Symptome

Ab dem 20. Lebensjahr klagte sie zunehmend über Atemnot, auch bei leichten Belastungen, weiter über Kopfschmerzen und kurzdauernde krampfartige und "reißende" Schmerzen in der linken und rechten Thoraxvorderseite sowie Schmerzhaftigkeit und Steifheit im ganzen linken Arm. Zeitweise wurde eine Lippenzyanose festgestellt.

Diagnoseverfahren

Eine erste Klinikaufnahme der Patientin erfolgte mit 20 Jahren. Bei einer Katheteruntersuchung des rechten Herzens zeigten sich ein deutlicher O_2-Sättigungsanstieg im Stamm der Arteria pulmonalis und ein Links-Rechts-Shunt von 36 %. Die Druckwerte waren normal, lediglich der gering erhöhte diastolische Druck im rechten Ventrikel (25 / 3 mmHg) ohne wesentlichen enddiastolischen Druckanstieg (p_{endd} 3 mmHg) wies auf eine leichte Beeinträchtigung hin.

Nach eigenem Wunsch der Patientin wurde sie dann jedoch wieder nach Hause entlassen, um zunächst ihre Berufsausbildung zu beenden.
Bis zur erneuten Klinikaufnahme, knapp 2 Jahre später, hatten die Beschwerden zugenommen, außerdem traten zeitweilig Knöchelödeme auf.
Bei der Wiederaufnahme wog die nun 22 jährige Patientin 49,5 kg bei 172 cm Körpergröße. Sie zeigte sich psychisch leicht erregbar und schien gegenüber Gleichaltrigen geistig zurückgeblieben zu sein.
Der Wiederaufnahme-Befund zeigte unverändert: keine Zyanose, keine Ödeme, keine Ruhedyspnoe, Lungen klinisch unauffällig.
Das Herz erschien beiderseits verbreitert bei hebenden Brustwandpulsationen und leicht hebendem Spitzenstoß im 6. ICR links, 2 cm außerhalb der Medioclavikularlinie. Die Herzaktionen waren regelmäßig. Der Blutdruck betrug 110 / 70 mmHg.

Auskultatorische Befunde:

Die Herztöne waren deutlich vernehmbar.
Über dem 2. ICR links ein scharfes, von der Mitte der Diastole bis zum 2. Drittel der Systole gehendes kontinuierliches Crescendo-Decrescendogeräusch mit kurzem protodiastolischem Decrescendo. Über der Basis rechts parasternal deutliche Trennung eines weicheren spindelförmigen Mesosystolikum von einem protodiastolischen Decrescendo. Zur Herzspitze hin ein deutliches, scharfes kontinuierliches systolisch-diastolisches Crescendo-Decrescendogeräusch mit Amplitudenmaximum um den 2. Ton, p. m. 4. ICR links.

Die auskultatorischen Befunde wurden durch das Phonokardiogramm bestätigt.

EKG-Befunde:

Regelmäßiger Sinusrhythmus.
PQ-Segment (0,14) und QRS-Komplex (0,08) im normalen Zeitbereich.
In aVL und V6 ein kleines Q;
in II, V3 und V4 ST-Segment minimal gesenkt;
in III, aVR, V3R bis V1 T-Segement flachnegativ.
Der QRS - Hauptvektor zeigte einen Linkstyp.

Röntgenologischer Befund:

Allseits verbreitertes, kugeliges Herz mit verstrichener Herztaille und
vorspringendem Pulmonalisbogen;
leichte Eigenpulsationen an den zentralen Lungengefäßen.

Nach der Wiederaufnahme wurde eine zweite Katheteruntersuchung durchgeführt, die das linke Herz betraf:
Diastolische und enddiastolische Druckerhöhung im linken Ventrikel (136/0-8 mmHg) als Zeichen einer geringen Insuffizienz; in der Aorta normale Druckwerte.

Laevokardiographie und Aortographie:

Eine Laevokardiographie mit Kontrastmittelinjektion in den linken Ventrikel zeigte keinen Kontrastmittelübertritt nach rechts, jedoch einen anomalen Koronararterienverlauf im Bereich der Aorta. Durch eine zweite Kontrastmittelinjektion in den Anfangsteil der Aorta erhielt man ein eindeutiges Ergebnis:
Die fingerdick erweiterte rechte Koronararterie verlief geschlängelt und verband sich über der vorderen Herzkontur durch ein kräftiges Gefäßnetz mit mehreren Anastomosen der erweiterten linken Koronararterie.

Eine deutliche Kontrastmittelanfärbung der Lungenstrombahn durch eine retrograde Durchblutung über die linke Kranzarterie war ein Beweis für das vorliegende BLAND-WHITE-GARLAND-Syndrom mit einem Links-Rechts-Kurzschluß.

Therapie

Operation (24.01.64):

Nach Freilegung des Herzens durch longitudinale Sterno- und Perikardiotomie ergab sich folgender Befund:

Im Bereich der Aortenwurzel entspringt auf der Vorderseite des Gefäßes supravalvulär eine kleinfingerdicke Koronararterie, die - stark erweitert und zum Teil geschlängelt - ihrem Verlauf und ihren Verzweigungen nach einer typischen rechten Koronararterie entspricht. Im Bereich des linken Sinus Valsalvae der Arteria pulmonalis befindet sich der Abgang eines 8 mm starken arteriellen Gefäßes, dessen Topographie im übrigen einer linken Koronararterie gleichkommt.
Beide Kranzarterien sind im Bereich des linken Ventrikels, besonders an der Herzspitze und auf der Herzhinterwandfläche, durch zahlreiche größere Anastomosen miteinander verbunden. (Bild 1a und 1b)
Palpatorisch entspricht der Druck im Stamm der rechten Koronararterie dem Aortendruck, während er in der "linken" Koronararterie in Richtung der Arteria pulmonalis deutlich niedriger ist.
Über dem Stamm der Pulmonalarterie tastet man ein deutliches systolisch - diastolisches Schwirren, das nach Abklemmung der Kranzarterieneinmündung im Bereich des Sinus Valsalvae gleich verschwindet, während der Innendruck der linken Koronararterie sich dem der normal entspringenden rechten Koronararterie angleicht.

Bild 1a (Erklärung siehe Text Seite 25)

Bild 1b (Erklärung siehe Text Seite 25)

Da während einer 10minütigen Beobachtung des Herzens weder elektrokardiographische Veränderungen noch Schwankungen des arteriellen und venösen Blutdruckes auftreten, wird der Stamm der linken Koronararterie vor seiner Aufzweigung in einen Ramus circumflexus doppelt ligiert. Farbstoffverdünnungskurven vor und nach der Unterbindung weisen einen Links-Rechts-Kurzschluß bzw. sein Verschwinden nach.
Drainage des Operationsgebietes und Verschluß des Mediastinums in gewohnter Weise beenden die Operation.

Der Einsatz der bereitgestellten Herz-Lungen-Maschine war nicht erforderlich.

Ergebnis

Der postoperative Verlauf war bis auf eine operationsbedingte perikarditische Sofortreaktion, die auch subjektiv zu entsprechenden Beschwerden führte, komplikationslos.
In belastungsfähigem Zustand konnte die Patientin einen Monat später entlassen werden.

Bei einer stationären Kontrolluntersuchung 8 Monate nach der Operation berichtete die Patientin, daß alle früheren Symptome bis auf uncharakteristische Allgemeinbeschwerden (Wetterfühligkeit, Wärmeempfindlichkeit, Schlappheit) völlig verschwunden seien.
Die Patientin hatte sich auch objektiv deutlich erholt und in den 7 postoperativen Monaten 6,7 kg zugenommen.

Postoperative Befunde:

Die Herzaktion war rhythmisch, der 1. Herzton unauffällig, der 2. Herzton gespalten mit respiratorischer Beeinflußung.
Es bestanden keine pathologischen Geräusche mehr, ebenso keine Einflußstauung.
Der Blutdruck betrug 115 / 85 mmHg.
Bemerkenswert war der Rückgang der Herzgröße.
Zeichen einer Herzinsuffizienz konnten nicht mehr festgestellt werden.

An den Knorpelknochengrenzen der Rippen fanden sich beiderseits parasternal schmerzhaft umschriebene Knoten, die auf einen traumatischen Ursprung von der Operation zurückgeführt wurden und keinerlei besonderer Behandlung bedurften.

Postoperativer EKG-Befund:

Es bestand regelmäßiger Sinusrhythmus.
Die Reizleitung im Vorhofgebiet und die Überleitung zu den Ventrikeln waren nicht gestört. Die Kammergruppen zeigten einen Normtyp ohne Seitenverspätung in den Brustwandableitungen.
Nach Belastung (30 Kniebeugen) verzeichnete man eine leicht Frequenzzunahme und zeitgerechte -abnahme.

Das Phonokardiogramm bestätigte den auskultatorischen Befund.

Die klinische Untersuchung ergab völlig regelrechte Verhältnisse und keinen Anhalt für das Vorliegen einer kardialen Durchblutungsstörung oder Schädigung der Arbeitsmuskulatur des Herzens.

Postoperative Koronarangiographie:

Eine Koronarangiographie (beiderseitiges Hochschieben von Oedmann-Kathetern bis zum Bulbus aortae nach Punktion der Arteria femoralis) zeigte bis auf den Anfangsteil eine deutlich weniger erweiterte rechte Kranzarterie. Ferner konnte man über Anastomosen die linke Koronararterie darstellen, deren Fehlursprung aus der Arteria pulmonalis verschlossen war.

Da der postoperative Heilverlauf nach erfolgreicher Unterbindung des Links-Rechts-Kurzschlusses sehr zufriedenstellend war, konnte die Patientin mit der Mitteilung entlassen werden, daß einer kontinuierlich steigernden körperlichen Belastung nichts mehr im Wege stehe und sie wahrscheinlich in einem Vierteljahr wieder voll arbeitsfähig sei.

Eine Anfrage bei dem behandelnden Arzt der Patientin ergab, daß diese - 15 Jahre post operationem - sich in gutem Allgemeinzustand befinde. Trotz einer leichten Herzinsuffizienz sei sie körperlich voll belastungsfähig und treibe auch Sport (Reiten, Fahrradfahren, Schwimmen).

2. U.L. , wb. geb. 17.09.56 (Arch.-Nr. 01-65-3376)

Anamnese

Es handelt sich um ein 8jähriges Mädchen, das seit Jahren, besonders aber seit einem Jahr unter unangenehmen Herzklopfen und Herzjagen litt. Der hinzugezogene Hausarzt stellte das Vorliegen eines Herzfehlers fest und veranlaßte eine stationäre Beobachtung im Elisabeth-Hospital in Herten. Dort wurde eine Tonsillektomie durchgeführt. Zur weiteren Klärung des Herzvitiums sowie der Operationsmöglichkeit erfolgte die Verlegung in die hiesige 1. Medizinische Klinik.

Diagnoseverfahren

Bei der Klinikaufnahme war das 8jährige Mädchen in einem zufriedenstellenden Allgemein- und Ernährungszustand. Es bestanden weder eine Dyspnoe noch eine Zyanose. Die Lungen waren klinisch frei. Keine Hepatomegalie. Der Blutdruck betrug 120 / 80 mmHg.
Die Herzgrenzen waren perkutorisch 1 QF nach links verlagert. Der Herzspitzenstoß befand sich dicht außerhalb der MCL, leicht hebend. Es waren deutliche präkordiale Pulsationen und ein tastbares systolisch-diastolisches Schwirren im 3. ICR links parasternal wahrnehmbar.

Auskultatorischer Befund:

Herzaktion regelrecht, leicht beschleunigt.
Der 1. Herzton unauffällig, der 2. Herzton gespalten, P2 akzentuiert.
Über dem 3. ICR links hörte man mit Punctum maximum ein mittellautes, hochfrequentes systolisches Geräusch, im Anschluß an den 2. Herzton ein diastolisches Decrescendo.

Die auskultatorischen Befunde wurden durch das Phonokardiogramm bestätigt.

EKG-Befunde:

Regelmäßiger Sinusrhythmus.
Reizleitung im Vorhofgebiet und Überleitung zu den Ventrikeln nicht gestört.
Die Kammergruppen zeigten einen leichten Steiltyp ohne Seitenverspätung in den Brustwandableitungen bei deutlichen Veränderungen im Bereich der Kammerendteile im Sinne einer Linksbelastung und Linkshypertrophie.

Röntgenologischer Befund:

Angedeutet nach rechts verbreitertes Herz mit eingeengtem Vorderherzraum. Lungengefäßzeichnung etwas vermehrt. Auffallend lediglich eine leichte Vorwölbung in der Gegend des Pulmonalisbogens.

Herzkatheteruntersuchung:

Bei der Herzkatheteruntersuchung fanden sich gleiche Sauerstoffsättigungswerte von der Vena cava bis zur Ausstrombahn des rechten Ventrikels. Dann stellte sich jedoch eine Differenz des O_2-Gehaltes zwischen der Ausflußbahn des rechten Ventrikels und der Pulmonalarterie heraus.

(Ausflußbahn des re. Ventr. 12, 96 Vol % O_2,
linke Pulmonalarterie 14, 09 Vol % O_2,
Pulmonalarterienstamm 14, 60 Vol % O_2)

Es fand sich außerdem ein Links-Rechts-Kurzschluß von 0,8 l/min. Das O_2-Defizit betrug 4 Vol %.

Bei der Koronarangiographie durch Kontrastmittelinjektion konnte der Verdacht auf eine Fistel zwischen der linken Koronararterie und der Pulmonalarterie bestätigt werden.

Präoperative Druckwerte:

RA	7 / 3 mmHg
RV Einflußbahn	28 / 0 mmHg
Ausflußbahn	20 / 8 mmHg
Pulmonalarterie	22 / 0 mmHg

Die vorläufige Diagnose einer Koronarfistel zur Arteria pulmonalis ergab die Indikation zum operativen Eingriff.

Therapie

Operation (20.07.1965):

Freilegung des Herzens durch longitudinale Sterno- und Perikardiotomie.
Das Herz ist in Form und Größe etwa regelrecht, die Arteria pulmonalis erscheint in ihrem Stammbereich etwas weiter als die Aorta. Man erkennt eine etwa 6 mm dicke rechte Koronararterie, die regelrecht aus der Aorta nach vorne zu entspringt. Sie nimmt einen regelrechten, wenn auch geschlängelten Verlauf und hat zahlreiche bis zu 2 mm dicke Anastomosen mit der linken Koronararterie, die jedoch aus dem Bereich des Sinus Valsalvae der linken hinteren Pulmonalklappe aus der Arteria pulmonalis entspringt. Palpatorisch weist die rechte Koronararterie den Druck der Aorta auf, während die linke Koronararterie einen wesentlich geringeren Druck hat. Im Bereich des Ursprungs der linken Koronararterie aus der Arteria pulmonalis tastet man ein deutliches systolisches und auch ein weniger deutliches diastolisches Schwirren.
Präparation des Abgangs der linken Koronararterie aus dem Pulmonalisstamm. Die linke Koronararterie hat hier einen etwa 8 mm langen Stamm, der sich dann in einen absteigenden interventrikulären Ast und in einen Ramus circumflexus aufteilt. Die linke Koronararterie hat im Präparationsbereich außerdordentlich dünne Wände (etwa Halsvenen vergleichbar).

Bei der Präparation kommt es zu einer Blutung im Bereich der zur Unterbindung vorgesehenen Stelle. Das Gefäß wird deshalb hier mit einer Craford-Klemme gefaßt und abgedichtet. Sofort steigt der Druck in den Ästen der linken Koronararterie an. Hiermit ist die Annahme eines Links-Rechts-Kurzschlusses von der Aorta über die rechte und die linke Koronararterie zur Arteria pulmononalis bestätigt. Es erfolgt deshalb die doppelte Ligatur des Stammes der linken Koronararterie. EKG-Veränderungen ergeben sich nicht. Vorübergehend steigt der arterielle Blutdruck deutlich an.
Beendigung der Operation durch entsprechende chirurgische Versorgung des Wundgebietes.

Ergebnis

Der postoperative Verlauf war völlig störungsfrei. Die Wunde heilte primär.

Die abschließende Röntgenuntersuchung des Thorax und das postoperative EKG ergaben keine pathologischen Befunde.
Über dem Herzen hörte man kein systolisches und diastolisches Geräusch mehr. Keine Zeichen kardialer Dekompensation. Der Fehlabgang der linken Koronararterie schien sicher verschlossen zu sein.

Aufgrund der postoperativen klinischen Befunde konnte das Mädchen ohne Bedenken nach Hause entlassen werden. Besondere therapeutische Maßnahmen waren nicht erforderlich.

Die Nachfrage beim behandelnden Arzt der Patientin im Januar 1980 ergab, daß die heute 23jährige Patientin gesund, völlig beschwerdefrei und körperlich voll belastungsfähig sei. Es bestehen keinerlei Zeichen einer Herzinsuffizienz.

3. I.K., wb. geb. 14.09.57 (Arch.-Nr. 01-69-0922)

Anamnese

Als Kind bekam das Mädchen eine Parotitis epidemica, die den Verlust des Gehöres zu Folge hatte.
Nach Angaben der Mutter sei die Patientin nicht ausreichend leistungsfähig, beim Gehen und beim Schulsport ermüde sie schnell.
Bei Belastung traten dyspnoische Zustände auf, in Ruhe konnten jedoch weder Zyanose noch Dyspnoe bemerkt werden.

Diagnoseverfahren

Auskultatorische Befunde:

Als klinischer Befund ergab sich auskultatorisch ein lautes systolisches Geräusch am linken Sternalrand und über der Herzspitze, wo auch das Punctum maximum lag.

EKG-Befund:

Sinusrhythmus und regelmäßige Herzaktion.
Linksgedrehter Hauptvektor.
Übervoltage über dem linken Ventrikel als Ausdruck einer Linkshypertrophie und einer linksventrikulären Erregungsrückbildung.

Röntgenologischer Befund:

Nach links verbreitertes Herz mit abgerundeter Herzspitze und verstrichener Herztaille.
Kleiner Pleuraerguß links. Kein Hinweis auf eine Pneumonie.

Herzkatheteruntersuchung:

Das Vorgehen erfolgte von der Vena saphena magna dextra. Nach transseptaler Punktion wurden der linke Vorhof und der linke Ventrikel sondiert.
Es ergaben sich folgende Druckwerte:

RA	6 / 0 mmHg
RV	35 / 0 mmHg
li PA	35 / 10 mmHg
LA	10 /0-1 mmHg
LV	85 / 0 mmHg
Art. femoralis	105 / 55 mmHg

Angiographie:

Bei der gezielten Angiokardiographie mit Kontrastmittelinjektion in den linken Ventrikel stellte sich ein großer Ventrikel dar.
Die rechte Koronararterie war stark erweitert. Über ausgedehnte Anastomosen floß das Kontrastmittel von der rechten in die linke Kranzarterie und weiter in die Pulmonalarterie.
Dieser Befund konnte durch eine retrograde Angiographie mit Kontrastmittelinjektion in die Aorta ascendens bestätigt werden.

Therapie

Operation (21.02.1969):

Durch eine longitudinale Sterno- und Perikardiotomie wird das Herz freigelegt.
Sofort fällt eine auf 5 - 6 mm erweiterte und stark geschlängelt verlaufende rechte Herzkranzarterie ins Auge. Sie besitzt kräftige Anastomosen im Bereich der Vorderseite der unteren Hälfte des rechten Ventrikels und der Spitze beider Ventrikel zum vorderen

Ast der linken Koronararterie. Während der hintere absteigende Koronararterienast der rechten Herzkranzarterie entspricht, zeigt sich kein Abgang einer zweiten Herzkranzarterie aus der Aorta.
Die linke Kranzarterie nimmt ihren Ursprung aus der Arteria pulmonalis im Bereich des linken Sinus Valsalvae. Sie hat ein Kaliber von etwa 4 mm und besitzt einen sehr kurzen Stamm, der sich in einen vorderen absteigenden Ast von gleichem Lumen und einen sehr kleinen Ramus circumflexus aufteilt, der nur etwa 2 cm zu verfolgen ist.
Palpatorisch ist der Druck im Bereich der linken Herzkranzarterie und ihrer Äste gering.
Er steigt beim Abklemmen des Stammes der linken Koronararterie sofort auf einen Druck an, der dem Druck in der normal entspringenden rechten Koronararterie entspricht.
Da eine längere Abklemmung keine EKG-Veränderungen und Zeichen einer myokardialen Ischämie ergibt, wird der Stamm der linken Koronararterie in unmittelbarer Nähe von ihrem Fehlursprung aus der Arteria pulmonalis doppelt umstochen und unterbunden.
Ein zweiter auffälliger Befund sind zahlreiche Geflechte kleiner arterieller und venöser Gefäße im Bereich der Adventitia der Pulmonalarterie.
Der Herzbeutel wird durch eine Inzision im Bereich der linken Ventrikelspitze zur linken Pleurahöhle hin eröffnet, die anschließend drainiert wird.
Danach wir die vordere Perikardiotomie durch eine fortlaufende Naht wieder verschlossen.
Nach Drainage des substernalen Raumes und Verschluß des Sternums durch Drahtnähte erfolgt Schichtverschluß der Thoraxweichteilinzision.

Anmerkung:

Auf eine Implantation der linken Herzkranzarterie mittels eines Gefäßprothesenstückes in die Aorta wurde verzichtet, da eindeutige Befunde für eine Fehldrainage der linken Koronararterie in die Pulmonalarterie vorhanden waren und die zarten Gefäßverhältnisse zudem einen solchen Eingriff mit erheblichem Risiko belastet hätte.

Der Einsatz der bereitgestellten Herz-Lungen-Maschine war nicht erforderlich.

Ergebnis

Der postoperative Verlauf war in jeder Hinsicht komplikationslos.
Bei der postoperativen Untersuchung eine Woche später erhob man folgende klinischen Befunde:

Perkutorisch war das Herz noch leicht nach links verbreitert.
Der Herzspitzenstoß war unauffällig, keine abnormen Pulsationen und kein Schwirren mehr.
Die Herzaktion war rhythmisch, nicht beschleunigt; die Herztöne waren ebenso unauffällig.
Über der Pulmonalarterie konnte noch ein unbedeutendes Systolikum wahrgenommen werden.

Das Phonokardiogramm bestätigte den auskultatorischen Befund.

Es bestanden keine Zeichen einer Einflußstauung, ferner keine Vergrößerung der Leber, keine Ödeme und keine Zyanose.
Der Blutdruck betrug 95 / 65 mmHg.

Postoperativer EKG-Befund:

Regelmäßiger Sinusrhythmus.
Reizleitung im Vorhofgebiet und die Überleitung zu den Kammergruppen nicht gestört.
Die Kammergruppen zeigten einen Linkstyp ohne Seitenverspätung in den Brustwandableitungen, jedoch Veränderungen im Bereich der Kammerendgruppen, die wahrscheinlich auf die abgelaufene Außenschichtalteration zurückgeführt werden konnten.

Postoperativer röntgenologischer Befund:

Mäßig nach links und rechts verbreitertes Herz mit verstrichener Herztaille; oberer Abschnitt leicht vorgebuckelt.
Normalisierung der Gefäßzeichnung und Verschmälerung des Mediastinalschattens:
nur noch geringe Vorwölbung der Herzhinterwand im seitlichen Strahlengang und nur noch mäßige Einengung des Retrosternalraumes.
Es bestand kein Anhalt mehr für eine Stauung oder einen Shunt.

Niemals zeigten die mehrmals postoperativ durchgeführten EKG-Kontrollen Zeichen einer kardialen Hypoxie oder Insuffizienz.

Da die klinischen Befunde insgesamt sehr zufriedenstellend waren, konnte die Patientin in gutem Allgemeinzustand nach vier Wochen entlassen werden.

Eine kardiologische Kontrolluntersuchung im Januar 1977 ergab ebenso wie eine Anfrage vom Oktober 1979 bei dem betreffenden Hausarzt der Patientin, daß diese sich - 10 Jahre post operationem -

in gutem Gesundheitszustand befinde und keine Zeichen einer Herzinsuffizienz habe. Es bestehe volle körperliche Belastungsfähigkeit.

4. A.H., ml. geb. 06.01.58 (Arch.-Nr. 01-70-0847)

Anamnese

Es handelt sich um einen Schüler, bei dem mit 6 1/4 Jahren in Düsseldorf die erste kardiologische Untersuchung durchgeführt wurde.
Inappetenz, rezidivierende Luftwegsinfekte und wiederholte Pneumonien führten zu einer verzögerten Entwicklung des Kindes bis zum Alter von zwei Jahren.
Dann besserte sich der Allgemeinzustand allmählich.
Bei der klinischen Untersuchung im 7. Lebensjahr bestand keine deutliche Einschränkung der körperlichen Leistungsfähigkeit mehr.

Als das Kind aufgrund einer Erkältungskrankheit Anfang des 2. Lebensjahres in die Kinderklinik in Münster eingeliefert wurde, stellte man dort erstmals einen Herzfehler fest.

Diagnoseverfahren

Fünf Jahre später wurden bei der kardiologischen Untersuchung in Düsseldorf folgende klinischen Befunde erhoben:

Der 6 1/4jährige, altersgemäß entwickelte Junge wog 23 kg (- 3,7 kg) bei 130 cm Körpergröße.
In Ruhe und bei Belastung traten keine Anzeichen von Zyanose und Dyspnoe auf.
Er hatte Uhrglasnägel ohne Trommelschlegelbildung.
Bei angedeutetem Herzbuckel war ein hebender, nach links unten verbreiterter und nach außen überlagerter Herzspitzenstoß sichtbar.

Auskultatorische Befunde:

Es lag ein systolisches Crescendogeräusch mit dem Punctum maximum über der Herzspitze vor, das mit einem geringen tastbaren Schwirren einherging.

Die peripheren Pulse an den oberen und unteren Extremitäten waren gut tastbar und regelrecht.
Der Blutdruck betrug an den Armen 115 / 60 mmHg und an den Beinen 140 / 80 mmHg.
Leber und Milz ließen keine pathologische Vergrößerung erkennen.

EKG-Befunde:

Regelmäßiger Sinusrhythmus. Linkstyp.
P - sinistrocardiales Segment.
Störung der ventrikulären Reizausbreitung und Zeichen der Linkshypertrophie.

Röntgenologischer Befund:

Allgemein vergrößertes, im Spitzenbereich etwas nach links unten verlängertes Herz mit vermehrter

Rundung des linken Ventrikelbogens und verstrichener Herztaille.
Deutliche Vergrößerung des linken Vorhofes bei drehender Durchleuchtung und bei Kontrastmittelfüllung des Ösophagus.
Fleckig verdichtete, vermehrt pulsierende Lungenhili. Allgemein vermehrte Lungengefäßzeichnung.

Herzkatheteruntersuchung:

Direkte Sondierung eines Vorhofseptumdefektes.
Die Durckwerte betrugen:

RA	3 / 0 mmHg
RV	30 / 3 mmHg
PA	25 / 8 mmHg
LA	8 / 0 mmHg

Die Formanalyse der aus dem linken Vorhof abgeleiteten Druckkurve ergab zusammen mit der Darstellung einer systolischen Regurgitationswelle die Diagnose einer Mitralinsuffizienz.
Der Farbstofftest zeigte einen deutlichen Links-Rechts-Shunt mit einem Shuntvolumen von 40 % des Gesamt-Kreislaufvolumens.

Es wurde die Diagnose eines Vorhofseptumdefektes vom Foramen - ovale - Typ mit Mitralinsuffizienz gestellt.

Mit 12 Jahren erfolgt die Aufnahme des Jungen zur operativen Korrektur des Herzfehlers.
Bei einer erneuten kardiologischen Untersuchung wurde die frühere Diagnose bestätigt.
Zusätzlich fiel "lediglich" an umschriebener Stelle ein relativ scharfes spätsystolisches Geräusch auf, außerdem im Bereich des Erb´schen Punktes und der Region der Pulmonalarterie ein mittellautes systolisches Strömungsgeräusch.

Erneute Röntgenaufnahmen bestätigten die früheren röntgenologischen Befunde.
In der Beurteilung des Röntgenbefundes wurde vor allem die alleinige Vergrößerung der rechten Herzabschnitte bei Prominenz des Pulmonalbogens und eine doppelzipfelige Zackenbildung am Kernschatten des vergrößerten linken Vorhofes betont, was für einen Foramen-Primumdefekt sprach.

Aufgrund der Befunde wurde die Indikation zur Operation gestellt und in der gleichen Woche unter den Bedingungen der extrakorporalen Zirkulation durchgeführt.

Therapie

Operation (20.02.1970):

Nach longitudinaler Sterno- und Perikardiotomie fällt besonders eine stark erweiterte und geschlängelt verlaufende rechte Herzkranzarterie auf, die kräftige Kollateralen zur linken Koronararterie abgibt. Der Ursprung der linken Koronararterie liegt im Bereich des linken hinteren Sinus Valsalvae der Arteria pulmonalis.
Der Druck in der rechten Koronararterie ist palpatorisch hoch, in der linken Koronararterie in Richtung auf ihren Fehlursprung niedrig. Im Bereich des Sinus Valsalvae des Truncus pulmonalis tastet man ein vorwiegend systolisches Schwirren.
Die Exploration über das rechte Herzohr ergibt das Vorliegen eines fingerdurchgängigen Foramen-ovale-Defektes.
Im Bereich der Mitralklappe tastet man zarte Segel, die sich regelrecht öffnen und im wesentlichen auch normal schließen. Im Bereich der lateralen Kommissur ist ein ganz geringfügiger systolischer Blutrefluxstrahl zu tasten.

Es wird die Herz-Lungen-Maschine durch Kanülierung beider Hohlvenen auf dem Wege über die rechtsseitige Herzohrinzision und der Aorta ascendens angeschlossen. Im totalen kardiopulmonalen Bypass wird die Herzohrinzision in Richtung auf die untere Hohlvene verlängert.
Es erfolgt die Darstellung des Foramen-ovale-Defektes und durch diesen die Inspektion der Mitralklappe. Es zeigt sich, daß nahe der sogenannten lateralen Kommissur ein kleiner randnaher Spalt des aortalen Mitralsegels vorhanden ist. In diesem Bereich ist augenscheinlich eine Endokarditis abgelaufen. Die angrenzenden Partien der Mitralsegel sind leicht verdickt, ebenfalls die zugehörigen Sehnenfäden.
An diesem Befund wird nichts verändert:
eine Korrektur an der Mitralis erscheint nicht notwendig, da die Mitralinsuffizienz als sehr geringfügig anzusehen ist. Außerdem würde eine sichere Beseitigung dieser geringfügigen Mitralinsuffizienz eine Verkleinerung des Mitralostiums um mindestens ein Drittel zur Folge haben.

Der Foramen-ovale-Defekt wird mit einer fortlaufenden Naht verschlossen.

Anschließend wird die Arteria pulmonalis in longitudinaler Richtung eröffnet und das Ostium der linken Koronararterie dargestellt.
Diese hat extrapulmonal einen so kurzen Stamm, daß eine externe Ligatur nicht in Frage kommt.
Das Ostium wird von der Gefäßinnenseite her durch drei Einzel - U - Nähte verschlossen.
Es folgt der Nahtverschluß der Pulmonalisinzision und der Atriotomie unter sorgfältiger Entlüftung des Herzens.

Abgang von der extrakorporalen Zirkulation in gewohnter Weise.
Die anschließende Druckmessung bestätigt auch bei verschlossenem Vorhofseptum die Geringfügigkeit der Mitralinsuffizienz.

Anmerkung:

Aus dem Operationsbericht geht hervor, daß der Fehlabgang der linken Koronararterie erst nach Freilegung des Herzens festgestellt wurde.

Ergebnis

Der postoperative Verlauf war komplikationslos.

Postoperativer röntgenologischer Befund:

Eine Röntgenaufnahme 3 Wochen nach der Operation ergab eine Normalisierung der Lungengefäßzeichnung, eine Rückbildung der Pulmonalisprominenz und eine diffuse Verschattung über der linken Lunge ohne nachweisbare infiltrative Lungenveränderungen.
Die noch bestehende Vergrößerung des linken Ventrikels und seines Vorhofes wurden auf die noch bestehende leichtgradige Mitralinsuffizienz zurückgeführt.

Acht Wochen nach dem erfolgreichen chirurgischen Eingriff wurde der Junge einer ersten kardiologischen Kontrolluntersuchung unterzogen.
Seit der Entlassung aus der Klinik war sein Allgemeinzustand unverändert gut geblieben.

Klinische Befunde:

Die Untersuchung ergab eine reizlose Operationsnarbe, außerdem einen hebenden Herzspitzenstoß und ein leises Systolikum über der Spitze und der Basis.

Der Blutdruck betrug 100 / 60 mmHg.
Es zeigten sich noch immer livide gefärbte Wangen und Lippen.

Das Elektrokardiogramm machte keine wesentlichen pathologischen Veränderungen mehr sichtbar.

Der Röntgenbefund ergab ein immer noch erheblich vergrößertes Herz mit stark abgerundetem Kammerbogen und verstrichener Herztaille.

Unter fortlaufender Digitalisierung blieb das Allgemeinbefinden des Jungen auch in den folgenden Monaten weiterhin zufriedenstellend. Der Schulbesuch konnte wieder aufgenommen werden, eine Teilnahme am Schulsport erschien jedoch noch nicht ratsam.

Bei einer weiteren Kontrolluntersuchung sechs Monate nach der Operation ergaben sich elektrokardiographisch und röntgenologisch gegenüber der letzten Untersuchung keine wesentlichen neuen Gesichtspunkte. Es bestand immer noch eine deutliche Linkshypertrophie, die mit der intra operationem festgestellten leichten Mitralinsuffizienz nicht in Einklang gebracht werden konnte.

Wegen angedeuteten linksatrialen Erregungsausbildungsstörungen bei sonst unveränderten Befunden wurde bei der nächsten kardiologischen Kontrolluntersuchung wiederum sechs Monats später die Absetzung der Digitalisierung verordnet.

Die nachfolgenden Kontrolluntersuchungen (die letzte Untersuchung im Januar 1973) ergaben weiterhin ein zufriedenstellendes Befinden des Jungen.

Die Erregungsüberleitungsstörungen waren nach Absetzung der Digitalisierung verschwunden.
In der folgenden Zeit entwickelte sich der Junge unauffällig. Leichten Schulsport konnte er unbehindert mitmachen. Eine Digitalisierung war auch weiterhin nicht notwendig.

Die Befunde der letzten Kontrolluntersuchung (Januar 1973) ergaben:

EKG-Befunde:

Sinusrhythmus. Linkstyp.
Die AV-Überleitung lag im Bereich der Norm.
Inkompletter Rechtsschenkelblock.
Im Vergleich zum letzten EKG kein Hinweis mehr auf Hypertrophiezeichen, Rückgang der Erregungsrückbildungsstörungen, die jedoch noch deutlich vorhanden waren.
Auffallend waren 2x2 Kammerextrasystolen in Form eines Bigeminus.

PKG-Befunde:

Systolisches Decrescendogeräusch, das bis an den 2. Ton heranreichte,mit Punctum maximum an der Spitze.
Wechselndes mesosystolisches Geräusch mit Punctum maximum im Bereich der Pulmonalarterie.
Breit gespaltener betonter 2. Ton über dem Erb'schen Punkt und der Arteria pulmonalis.

Nach Angaben der Eltern ging es dem Jungen auch nach der letzten kardiologischen Untersuchung (Januar 1973) weiterhin gut.

Am 14. Juni 1974 brach der Junge in Münster plötzlich auf der Straße zusammen. Er wurde sofort als Notfall im Herz-Kreislaufversagen in eine Klinik in Münster

eingeliefert, wo die sofort eingeleiteten Reanimationsmaßnahmen jedoch erfolglos blieben.
Bei der Obduktion zeigten sich die Zeichen einer chronischen Herzinsuffizienz mit Stauungszeichen im kleinen und großen Kreislauf bei zusätzlicher muskulärer Mitralinsuffizienz.
Todesursache war ein Herzversagen bei globaler Herzinsuffizienz mit zusätzlicher Mitralinsuffizienz.

5. A.M., wb. geb. 22.06.55 (Arch.-Nr.82-76-3725)

Anamnese

Es handelt sich um ein junges Mädchen, das nach eigenen Angaben nie ernsthaft erkrankt war. Da die Patientin intensiv Sport betrieb (Kanu), wurde im 16. Lebensjahr eine sportärztliche Untersuchung durchgeführt. Dabei stellte man ein pathologisches EKG fest.

Diagnoseverfahren

Bei der ersten klinischen Untersuchung (1972) in der kardiologischen Abteilung der Universität Düsseldorf befand sich die Patientin in einem guten Allgemeinzustand bei altersgemäßer körperlicher und geistiger Entwicklung.

Ein Jahr später erfolgte die stationäre Aufnahme zwecks einer Herzkatheteruntersuchung.

Im Alter von zwanzig Jahren unterzog sich die Patientin einer weiteren kardiologischen Untersuchung. Die erhobenen Befunde zeigten keine wesentlichen Veränderungen im Vergleich zu früheren Befunden, so daß sie im folgenden zusammengefaßt werden können.

Zeichen der Herzinsuffizienz, Ödeme oder eine Zyanose waren nicht nachweisbar. Bei der dritten Untersuchung klagte die Patientin allerdings über Atemnot bei stärkerer Belastung.
Der Herzspitzenstoß war im 5. ICR unauffällig palpabel. Die Lungen waren frei. Die Pulse regelrecht und gut tastbar. Der Blutdruck betrug 120 / 89 mmHg.

Auskultatorische Befunde:

Mit dem Punctum maximum im 4. ICR links ein hochfrequentes systolisches und diastolisches Decrescendogeräusch, jedoch kein typisches "Maschinengeräusch".

Die auskultatorischen Befunde konnten durch das Phonokardiogramm bestätigt werden.

EKG-Befunde:

Sinusrhythmus mit regelmäßiger AV-Überleitung. Der QRS-Hauptvektor in Frontalebene beginnt steiltypisch und dreht dann "überdreht" linkstypisch ab. Kein typischer linksanteriorer Hemiblock. Auffällig sind in den Brustwandableitungen terminal negative T-Wellen in V1-3 und eine geringe horizontale ST-Senkung in V4-6.

Röntgenologischer Befund:

Normal großes Herz mit verstrichener Herztaille und geringer Prominenz des Pulmonalisbogens. Der linke Ventrikel erschien bei der dritten Untersuchung im pa-Strahlengang etwas betont, im seitlichen Strahlengang war der Retrokardialraum jedoch frei. Eine sichere Vermehrung der Lungenzeichnung war nicht feststellbar.

Herzkatheteruntersuchung:

Bei der Injektion in die Aortenwurzel füllte sich allein die auffällig weite rechte Koronararterie von der Aorta aus, wobei die linke Koronararterie über die rechte Koronararterie angefüllt wurde und das Kontrastmittel schließlich retrograd in die Pulmonalarterie abfloß.

Druckwerte der Herzkatheteruntersuchung:

	in Ruhe	bei Belastung
RA	4 / 0 mmHg	6 / 0 mmHg
RV	22 / 0 mmHg	25 / 0 mmHg
PA (Stamm)	22 / 8 mmHg	25 / 10 mmHg
LV	105 / 0 mmHg	-
Aorta	105 / 65 mmHg	-

Die O_2-Sättigung in dem Pulmonalarterienstamm betrug 77,5 %.
Bei normalen Ruhedruckwerten zeigte sich unter Belastung ein überdurchschnittlicher Druckanstieg im kleinen Kreislauf.
Ebenso kam es im Belastungs-EKG zu verstärkten ST-Senkungen in II, III, V5 und V6, wobei jedoch keine Beschwerden ausgelöst wurden.

Die Herzkatheteruntersuchung sicherte die Diagnose eines BWG-Syndroms.

Obwohl die Patientin keinerlei Beschwerden verspürte und auch keinerlei Medikamente einnahm, wurde ihr eine operative Korrektur der angeborenen koronaren Anomalie empfohlen, denn besonders unter Belastung besteht die Gefahr, daß die Anomalie zu einem Sauerstoffmangel des Myokards führt und im weiteren Verlauf der Erkrankung eine Herzinsuffizienz, ein Herzinfarkt oder ein plötzlicher Tod auftreten können.

Zu einem operativen Eingriff hat die Patientin sich jedoch bis heute nicht entschließen können.

3.1.2 Diskussion

In den vorliegenden Fällen aus dem Krankengut der Chirurgischen Universitätsklinik Düsseldorf entspringt die linke Koronararterie jeweils aus dem linken Sinus Valsalvae der Arteria pulmonalis. Der Stamm der anomalen linken Herzkranzarterie ist in zwei Fällen ungewöhnlich kurz.
Der Abgang der rechten Koronararterie liegt an normaler Stelle in der Aorta. Verlauf und Verzweigung sowohl der rechten als auch der linken Herzkranzarterie sind regelrecht. Volumen- und Druckbelastung führen zu einer Erweiterung und Schlängelung der rechten Koronararterie.
Die linke Kranzarterie nimmt bei dem retrograden Blutfluß fast venenartigen Charakter an (88), sie ist volumenabhängig dilatiert und druckabhängig deutlich muskelschwächer als die rechte Koronararterie ausgebildet.

Da in allen Fällen ein sehr stark entwickeltes Kollateralnetz vorwiegend im Kammerseptumbereich zwischen der rechten und der linken fehlentspringenden Kranzarterie vorliegt, kann man diese Fälle zum sogenannten "Erwachsenentyp" des BWG-Syndroms zählen.
Hierbei wird deutlich, daß nicht das Alter der betroffenen Patienten für die Klassifizierung in einen "kindlichen" und einen"Erwachsenentyp" ausschlaggebend ist, sondern allein die Anzahl und Ausbildung der Anastomosen zwischen der rechten und der linken Koronararterie.

Die Einteilung in einen "kindlichen" und einen "Erwachsenentyp" kann daher als überholt angesehen werden.

Symptome und Lebenserwartung hängen weitgehend von dem Netz der Kollateralen ab, die eine Minderversorgung des Myokards im Bereich der anomal entspringenden linken Kranzarterie zumindest teilweise kompensieren können.

Während beim sogenannten "kindlichen Typ" des BWG-Syndroms schon drei Monate nach der Geburt die ersten Anzeichen
- beginnender Herzinsuffizienz
- Unwohlsein
- dyspnoischer Zustände
- retardierter Entwicklung usw.

auftreten, wird der Fehlabgang der linken Kranzarterie beim sogenannten "Erwachsenentyp" aufgrund der kompensierenden Anastomosen erst sehr viel später oder erst bei der Obduktion nach dem plötzlich eingetretenen Tod festgestellt.

Im e r s t e n dargestellten Fall wurde aufgrund eines "Herzgeräusches" der erste Verdacht auf ein angeborenes Vitium im 8. Lebensjahr gestellt. Ab dem 20. Lebensjahr zeigten sich schließlich die typischen Symptome für das BWG-Syndrom:
- zunehmende Atemnot bei Belastung
- Kopfschmerzen
- Angina-pectoris-ähnliche Schmerzen mit zeitweiliger Steifheit im ganzen linken Arm
- Lippenzyanose
- Knöcheiödeme
- retardierte geistige Entwicklung

Während der z w e i t e und d r i t t e beschriebene Fall ebenfalls einige dieser Symptome aufwies und die präoperative Diagnose des BWG-Syndroms im 8. bzw. 12. Lebensjahr gestellt wurde, ist der v i e r t e Fall ein Beispiel für den nicht erkannten Fehlursprung der linken Koronararterie bei bestehender Mitralklappeninsuffizienz und Vorhofseptumdefekt.
Bis zum 2. Lebensjahr klagte die Mutter des betroffenen Jungen über dessen
- Inappetenz
- die rezidivierenden Luftwegsinfekte und
- Pneumonien
- und die verzögerte Entwicklung ihres Sohnes

In dieser Zeit stellte man bereits einen Herzfehler fest. Die Herzkatheteruntersuchung vier Jahre später ergab durch direkte Sondierung einen Vorhofseptumdefekt; die auskultatorischen Befunde schienen diesen Herzfehler bei gleichzeitig vorhandener Mitralinsuffizienz zu bestätigen. Obwohl die vorliegenden Befunde auch den Verdacht auf den Fehlabgang der linken Koronararterie hätten erwecken können, wurde die koronare Mißbildung erst intra operationem festgestellt und gleichzeitig mit dem ASD korrigiert.

Das BWG-Syndrom wird in den seltensten Fällen mit einem zusätzlichen Herzfehler angetroffen.

Eine Fehlbeurteilung kann nach exakter Differenzierung der elektrokardiographischen Veränderungen und mit Hilfe der Koronarangiographie bzw. Aortographie verhindert werden.

So sind differentialdiagnostisch gesehen z. B. die Q-Zacken im EKG beim VSD oder bei Endokardfibroelastose des linken Ventrikels nicht so tief und der ST-Abgang in V5 nicht so überhöht wie beim BWG-Syndrom.
Außerdem kann man beim Ventrikelseptumdefekt nach Volldigitalisierung meist eine anhaltene Besserung der Insuffizienz erzielen, was beim BWG-Syndrom nur für eine kurze Zeit möglich ist.
Auffallend beim Fehlabgang der linken Koronararterie ist ferner das scharfe systolische Geräusch - im Gegensatz zu dem weicheren Systolikum beim VSD (8).

Der auskultatorische Befund beim BWG-Syndrom ist von der Größe des Links-Rechts-Kurzschlusses abhängig.
Während man bei den betroffenen Kleinstkindern aufgrund des nur minimal entwickelten Kollateralnetzes oft gar kein oder nur ein leises systolisches Geräusch am linken Sternalrand hört (8,38), kann man im späteren Lebensalter ein scharfes kontinuierliches systolisch-diastolisches Geräusch am unteren linken Sternalrand wahrnehmen.
Das kontinuierliche systolisch-diastolische Strömungsgeräusch hat meist Crescendo-Decrescendocharakter mit dem Punctum maximum über der Herzspitze (siehe Fallbeschreibungen).

Eine wertvolle Diagnosehilfe für das BWG-Syndrom stellen die Röntgenbefunde dar.
Die Aufnahmen zeigen:
- ein erheblich beiderseits vergrößertes, kugeliges Herz mit verstrichener Herztaille
- einen großen, weit nach hinten zur Wirbelsäule hin ausladenden linken Ventrikel

- im Gegensatz zum kontraktionsfähigen rechten Ventrikel nur schwache Pulsationen und Kontraktionen des linken Ventrikels
- oft einen dilatierten linken Vorhof
- häufig einen betonten Pulmonalisbogen

Charakteristisch für das BWG-Syndrom sind die folgenden EKG-Veränderungen (8,44,50, eigene Fälle):

- Frequenz beschleunigt
- linksgedrehter Hauptvektor
- Überleitungszeit verkürzt
- QRS-Komplex verbreitert
- tiefe Q-Zacke und tief negative T-Welle in den Ableitungen I, aVL, V4-V6
- hoher ST-Abgang in V5 und V6
- hohe R-Zacke in V6
- Zeichen der Linkshypertrophie in den Brustwandableitungen

BEUREN (8) weist auf den sich laufend ändernden Schweregrad der elektrokardiographischen Veränderungen hin, was vor allem bei den tiefen Q-Zacken in aVL, I, V5 und V6 beobachtet werden kann. Der Autor führt dieses Phänomen darauf zurück, daß die schwerwiegenden EKG-Veränderungen jeweils mit den in "Schüben" ablaufenden Vorderwandinfarkten einhergehen.

Ein wichtiges weiterführendes Verfahren zur Diagnose des BWG-Syndroms stellt die Herzkatheteruntersuchung dar.
Die gasanalytischen Befunde und die Druckwerte in den verschiedenen Herzhöhlen geben wertvolle Hinweise für das Vorhandensein einer Links-Rechts-Kurzschlußverbindung.

Die Werte der präoperativen Herzkatheteruntersuchung, die man bei den oben beschriebenen Fällen erhielt, sind in der folgenden Tabelle zusammengestellt.

	RA mmHg	RV mmHg	PA mmHg	LA mmHg	LV mmHg	O_2-Sätt. im RV %	O_2-Sätt. in PA %
Fall 1	-	25/3	21/ 7	-	136/0	72,0	79,0
Fall 2	7/3	28/0 E 20/8 A	22/ 0	-	-	-	-
Fall 3	6/0	35/0	35/20	10/0	80-90/0	76,0 (RA 74)	76,0
Fall 4	3/0	30/3	25/8	8/0	-	82,5	83,0
Fall 5	4/0	22/0	22/8	-	105/0	74,0	77,5

E = Einflußbahn

A = Ausflußbahn

Tab. 1: Werte der präoperativen Herzkatheteruntersuchung bei dem BWG-Syndrom

Bemerkenswert in allen vier Fällen ist der deutliche O_2-Sättigungsanstieg im Stamm der Arteria pulmonalis gegenüber RV oder RA, der abhängig ist von der Ausbildung der koronaren Kollateralen.

Aufgrund der erhaltenen Werte bei der Herzkatheteruntersuchung kann man die Patienten mit dem BWG-Syndrom in drei Gruppen einteilen (67):

- Gruppe A: Besitzt funktionstüchtige interkoronare Anastomosen, die einen O_2-Sättigungsanstieg in der Arteria pulmonalis bewirken.

- Gruppe B: Die Anastomosen sind mit dem Farbstofftest nachweisbar, jedoch sind sie oft so ungenügend ausgebildet, daß es nicht zu einem O_2-Sättigungsanstieg in der Pulmonalarterie kommt.

- Gruppe C: Es ist kein Links-Rechts-Shunt nachweisbar, weder mit Hilfe der Kontrastmittelinjektion, noch mit Hilfe der Oxymetrie.

Bemerkenswert ist, daß die Gruppe A
- die größte Überlebenschance besitzt
- die Patienten mit dem höchsten Alter enthält
- die geringste Manifestierung ernster Symptome zeigt
- und einen sicheren Erfolg bei der operativen Korrektur der Anomalie aufweist.

Wie Fall **1**, **3** und **5** beweisen, ermöglicht eine präoperativ durchgeführte Aortographie mit Kontrastmittelinjektion in den Anfangsteil der Aorta ascendens eine eindeutige Darstellung der fehlentspringenden linken Kranzarterie (heute selektive Koronarographie nach SONES oder JUDKINS).

Deutlich kann man das "Diebstahlphänomen" erkennen, nämlich den retrograden Blutfluß von der normal aus der Aorta entspringenden rechten Koronararterie über Anastomosen und die linke Koronararterie in den Stamm der Arteria pulmonalis.

Außerdem wird eine bis zu 8 mm erweiterte und stark geschlängelt verlaufende rechte Kranzarterie sichtbar. Die ungewöhnliche Erweiterung und Ausdehung der rechten Koronararterie bis hin zum linken Ventrikel und die ausbleibende direkte Füllung der linken Koronararterie von der Aorta her können als indirekte Anhaltspunkte für den Fehlabgang der linken Kranzarterie angesehen werden.

Im Gegensatz zu den oben beschriebenen Fällen kann der Verdacht auf das BWG-Syndrom durch Angiokardiographie jedoch nicht bestätigt werden, wenn das Anastomosennetz nur schwach ausgebildet ist, wie z. B. bei Neugeborenen und Säuglingen, und so eine retrograde Füllung der linken Koronararterie von der normalen rechten Koronararterie her nicht erfolgen kann. In diesen Fällen kann differentialdiagnostisch ein sorgfältiges Elektrokardiogramm die vorliegenden Verhältnisse abklären.

Gestatten schon die veränderten EKG-Werte eine weitgehend sichere Diagnose, so ist ernsthaft abzuwägen, ob man nicht besonders bei Kleinstkindern ein zusätzliches Risiko durch eine Angiokardiographie, Aortographie und Herzkatheteruntersuchung vermeiden kann (8).

Erhält man jedoch keine für das BWG-Syndrom typischen EKG-Veränderungen, sondern fällt hauptsächlich ein kontinuierliches Geräusch auf, so muß man mit angiokardiographischen Methoden zur Abklärung der Differentialdiagnose folgende Herzfehler ausschließen:

- Ductus arteriosus Botalli persistens
- Aortopulmonales Fenster
- perforiertes Sinus-Valsalvae-Aneurysma
- periphere Pulmonalstenose
- angeborenes Fehlen der Pulmonalklappe
- angeborene Koronarfisteln

Weiterhin kommen differentialdiagnostisch neben dem BWG-Syndrom noch folgende Ursachen einer Herzinsuffizienz in Betracht:

- Ventrikelseptumdefekt
- Endokardfibroelastose
- Glykogenspeicherkrankheit
- Myokarditis unbekannter Ätiologie
- sekundäre Anämie

In der Literatur kann man bisher noch keine übereinstimmenden Beurteilungen finden, was den Operationszeitpunkt und die Operationsmethode betrifft. Entscheidender Faktor bei der Wahl der Methode sind auf jeden Fall die Größe der Gefäße und das Vorhandensein eines funktionstüchtigen Anastomosennetzes zwischen der normalen rechten und der fehlentspringenden linken Koronararterie.
In den letzten zwei Jahrzehnten sind hauptsächlich folgende Operationsmethoden zur Korrektur des BWG-Syndroms diskutiert worden:

- Ligatur der fehlentspringenden linken Koronararterie nahe ihrem Fehlursprung aus der Pulmonalarterie
- Anastomosierung der linken Koronararterie zur Aorta ascendens mit Hilfe eines aortokoronaren Bypass nach Ligatur der fehlentspringenden linken Koronararterie.

- Anastomosierung der linken Koronararterie mit einer anderen systemischen Arterie (z. B. Arteria subclavia)

MUSTARD (57) hat 1954 erstmals eine operative Trennung der linken Koronararterie von ihrer anomalen Ursprungsstelle und ihre Anastomosierung mit Hilfe einer aus der Aorta abgehenden Arterie versucht. Diese schwierige Operation, die auch von KEITH (44) vorgeschlagen worden war, hatte jedoch ein negatives Ergebnis, so daß man zunächst einmal von dieser Methode absah.

Einen wesentlich größeren Erfolg in den nachfolgenden Jahren verzeichnete dagegen die operative Ligatur der fehlentspringenden linken Koronararterie nahe ihrem Fehlursprung aus der Pulmonalarterie (18, 36, 38, 42, 49, 58).
Die Unterbindung der anomalen linken Koronararterie bedeutet, daß die Blutversorgung des Herzmuskels nur noch von einer einzigen Koronararterie geleistet wird ("single vessel system"). Voraussetzung für einen Erfolg dieser Operationsmethode ist ein funktionstüchtiges Anastomosennetz, das die Blutversorgung von der rechten Koronararterie zum Gebiet der linken Koronararterie aufrechterhält. Die meisten Patienten, bei denen eine erfolgreiche Ligatur ohne zusätzliche Bypass-Konstruktion durchgeführt wurde, sind daher auch älter als zwei Jahre.

Eine Ausnahme stellt der Fall eines vier Monate alten Säuglings dar, bei dem TURINA und Mitarbeiter(86) die fehlentspringende linke Koronararterie nahe ihrem Ursprung unterbunden und gleichzeitig ein großes Ventrikelaneurysma links reseziert haben. Da der Säugling schon einen massiven Herzinfarkt erlitten hatte, mußte die Indikation für einen chirurgischen Eingriff

so früh gestellt werden, wenn das Leben des Patienten gerettet werden sollte.
Eine Ligatur der linken Koronararterie oder eine Revaskularisierung allein hätten in diesem Fall jedoch nicht vor einer Verschlimmerung der Linksherzinsuffizienz geschützt. Nur die gleichzeitige Aneurysmaresektion konnte nach TURINA und Mitarbeiter (86) die Anomalie der linken Koronararterie erfolgreich korrigieren.
Das Anastomosennetz zwischen der rechten Koronararterie und dem distalen Abschnitt der linken Koronararterie war ausreichend genug, um den Druck in dem linken Koronarsystem sofort ansteigen zu lassen.
Die Autoren weisen darauf hin, daß die Indikation für die operative Ligatur der fehlentspringenden linken Koronararterie schon im Säuglingsalter gestellt werden muß, bevor bereits ein großes Gebiet des linken Ventrikels infarziert worden ist und dadurch eine schwere Herzinsuffizienz vorliegt.

Die erfolgreiche Unterbindung der anomalen linken Koronararterie wurde auch in den vorn beschriebenen Fällen durchgeführt (1964, 1965, 1969, 1970). In allen Fällen lag ein gutes, funktionstüchtiges Anastomosennetz vor.

Eine Besonderheit der Ligatur zeigt Fall 4:
Hier war der Stamm der linken Kranzarterie so kurz, daß eine externe Ligatur nicht vorgenommen werden konnte. Man schloß das Ostium von der Gefäßinnenseite der Pulmonalarterie her, nachdem schon vorher deren Längseröffnung erfolgt war.
Diese Operationsmethode hat den Vorteil, daß der Verschluß des anomalen Koronarostiums innerhalb der Pulmonalarterie mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine

kontrolliert und eine Verletzung des Koronargefäßes verhindert werden kann (29).

Sowohl bei den vier operierten Fällen in Düsseldorf wie auch bei den in der Literatur beschriebenen Fällen kann man nach der Ligatur der anomalen Koronararterie eine erhebliche Besserung der Herzleistung und des Allgemeinzustandes der Patienten feststellen. Durch die Unterbindung des falschen Ostiums in der Pulmonalarterie kann das "Diebstahlphänomen" und damit die schädigende Minderversorgung des linken Ventrikelmyokards aufgehoben werden.
Mit Verschwinden der Links-Rechts-Kurzschlußverbindung steigt der Druck in der linken Koronararterie und ihrer Äste und gleicht sich dem der normal entspringenden rechten Koronararterie an.
Dieser Druckanstieg muß intraoperativ durch zeitweiliges Abklemmen der anomalen linken Kranzarterie v o r der endgültigen Ligatur registriert werden, denn er ist ein sicherer Beweis für die retrograde Blutströmung durch die linke Koronararterie in die Pulmonalarterie über Kollateralen (Links-Rechts-Shunt).
Auch in den beschriebenen Fällen stieg der Druck in der linken Koronararterie nach ihrer probeweisen Abklemmung an. Da während dieser Zeit keine EKG-Veränderungen und Ischämiezeichen auftraten, konnte man sich zur endgültigen Ligatur entschließen.

Kann prä - oder/und intraoperativ eine Drainage des Blutes von der linken Koronararterie in die Pulmonalarterie n i c h t festgestellt werden, so ist hier eine Ligatur des falschen Ostiums k o n t r a i n d i z i e r t (58). Die linke Koronararterie besitzt in diesem Fall nämlich nur äußerst spärliche Anastomosen zur rechten Koronararterie, so daß die

Blutversorgung des linken Kammermuskels allein von der linken Kranzarterie abhängt. In diesen extrem seltenen Fällen kann intraoperativ durch zeitweiliges Abklemmen der linken Kranzarterie keine Besserung der myokardialen Durchblutung festgestellt werden; vielmehr zeigen sich erhebliche EKG-Veränderungen im Sinne von Ischämiezeichen (58).
Meist jedoch erliegen die betroffenen Kinder schon vor dem operativen Eingriff einem Infarkt des anterolateralen Myokards (59).

In den siebziger Jahren hat sich mehr und mehr der aortokoronare Bypass nach Verschluß des anomalen Ostiums durchgesetzt (4, 20, 26, 27, 55, 69, 83, 87).
Ziel der Bypass-Konstruktion ist die Wiederherstellung möglichst physiologischer Verhältnisse, wie sie im normalen zweifachen Koronararteriensystem vorliegen.
Bei der Anastomosierung der linken Koronararterie zur Aorta ascendens sind bisher mehrere Methoden erfolgreich durchgeführt worden:

- Konstruktion eines aortokoronaren Bypass nach Unterbindung der linken Koronararterie
  a) als End-zu-End Anastomose
  b) als End-zu-Seit Anastomose
- Anastomosierung der linken Koronararterie mit der Arteria subclavia sinistra nach Ligatur der linken Koronararterie (53,68)
- Konstruktion eines doppelten koronaren Bypass-Systems

Das Problem bei der aortokoronaren Anastomose ist, daß diese bei zu kleinen und zarten Gefäßen, insbesondere bei Kleinkindern, praktisch nicht durchführbar ist.

In Fall **3** (OP 1970) wurde daher aufgrund der zarten Gefäßverhältnisse auf eine Implantation bzw. Anastomosierung der linken Koronararterie verzichtet.

Umstritten ist die Frage, ob man in der frühen Kindheit die Insuffizienz des linken Ventrikels medikamentös bekämpfen soll, um einen günstigeren Zeitpunkt abzuwarten, zu dem die koronaren Gefäßverhältnisse eine aortokoronare Bypass-Operation gestatten.
Einige Autoren (27,67,77) haben mit diesem Prinzip gute Erfahrungen gemacht, andere (5,44) lehnen die medikamentöse Therapie im Kindesalter und ein Hinauszögern des OP-Zeitpunktes ab, da die Gefahr eines plötzlichen Herzversagens zu groß ist.

Bevor man einen aortokoronaren Venenbypass zwischen der Aorta ascendens und dem linken Koronararterienstamm bzw. dem Ramus interventricularis anterior herstellt, unterbindet man die linke Kranzarterie nahe der Stelle ihres Fehlabganges. Messungen der Blutstrommenge zum Myokard haben gezeigt, daß die Bypass-Anastomose eine größere und bessere Blutversorgung gewährleistet als allein nach der Ligatur und alleiniger Versorgung über Kollateralen aus der rechten Herzkranzarterie.
Das Anlegen eines aortokoronaren Bypass erscheint besonders wichtig bei Patienten mit einem unterentwickelten Anastomosennetz (Gruppe C) (4,67).
Führt man in diesen Fällen eine Ligatur der linken Koronararterie durch, so riskiert man Vorhof- oder Kammerflimmern oder sogar Herzstillstand (3,6).

Besonders für das Myokard des linken Ventrikels besteht bei ungenügenden Kollateralen Infarkt- und Ischämiegefahr, zumal dieser mit seiner größeren Muskelmasse einen größeren Bedarf an arteriellem Blut hat als der rechte Ventrikel.

Bei der Konstruktion eines aortokoronaren Venenbypass gelingt nach den Erfahrungen von CHIARIELLO und Mitarbeitern (20) eine End-zu-Seit Anastomose zwischen Venenbypass und linker Koronararterie leichter als die End-zu-End Anastomose.
Bei der End-zu-Seit Anastomosierung wird die fehlentspringende linke Koronararterie zweimal an ihrem Fehlursprung ligiert. Anschließend wird eine longitudinale Arteriotomie der linken Koronararterie durchgeführt und die End-zu-Seit Anastomose zwischen dem Saphena-Venenbypass und der linken Koronararterie mit durchgehender Naht geschaffen. Dann wird der Saphena-Venenbypass mit der Aorta verbunden, so daß das Blut aus der Aorta durch den Bypass in die linke Koronararterie und ihre Äste fließt.

FLEMMA und Mitarbeiter (3o) berichten von einem 23 Monate alten Säugling mit Fehlabgang der linken Koronararterie aus der Arteria pulmonalis, bei dem sie erfolgreich die Ligatur der linken Koronararterie, die Resektion eines großen linken Ventrikelaneurysmas und die Konstruktion eines Saphena-Venenbypass zum Ramus interventricularis anterior durchgeführt haben. Die Autoren betonen, daß nicht nur im Erwachsenenalter, sondern auch schon bei Kleinkindern die Indikation für die Korrektur

des Fehlursprungs der linken Koronararterie mit gleichzeitiger Resektion des Ventrikelaneurysmas gestellt werden kann. Mit der Aneurysmaresektion und der Konstruktion eines aortokoronaren Venenbypass gelingt es, die Komplikationen des BWG-Syndroms zu verhindern. Die Anastomosierung des aortokoronaren Bypass zum Ramus interventricularis anterior ist angezeigt, wenn der Stamm der linken Koronararterie für eine solche Konstruktion zu kurz ist.

Eine andere erfolgreiche Methode gelang MEYER 1968 (53) und PINSKY 1973 (68). Sie anastomosierten die anomale linke Koronararterie mit der Arteria subclavia sinistra. In allen Fällen waren die Patienten jünger als 12 Monate.
Nach den Erfahrungen von PINSKY und Mitarbeitern ist die Anastomosierung der fehlentspringenden linken Koronararterie mit einer systemischen Arterie bei Säuglingen eine ernsthafte Alternative in der frühzeitigen Therapie des BWG-Syndroms.
Auch SUZUKI und Mitarbeiter (80) können von einer solchen erfolgreichen Anastomosierung berichten. Eine postoperative Angiographie zwei Jahre später zeigte, daß die Anastomosen noch frei durchgängig waren.

Bei der Konstruktion eines doppelten koronaren Bypass-Systems wird neben der End-zu-Seit Anastomose durch einen Venenbypass eine zusätzliche aortokoronare Verbindung geschaffen, durch Anastomosierung der fehlentspringenden linken Koronararterie mit der Arteria mammaria oder subclavia. Dieses doppelte Bypass-System erweist sich als sehr vorteilhaft für den Fall, daß morphologische Umbauvorgänge oder proliferative oder degenerative Prozesse der Venenwand die transplantierte Vene stenosieren oder gar verschließen.

Eine neue Methode zur Korrektur des BWG-Syndroms vor allem bei Kleinkindern und Neugeborenen wurde von TAKEUCHI und Mitarbeitern 1979 (81) beschrieben.
Es gelang ihnen erfolgreich bei einem zweijährigen Jungen einen Koronartunnel innerhalb des Pulmonalarterienstammes zu schaffen zwischen einem künstlich hergestellten aortopulmonalen Fenster und dem Ostium der fehlentspringenden linken Koronararterie. Bei einer Aortographie zwei Monate nach der Operation konnte die direkte Füllung der linken Koronararterie von der Aorta her nachgewiesen werden.

Bei dieser Technik schafft man zunächst ein aortopulmonales Fenster 10 mm oberhalb des Pulmonalringes. Dann schneidet man aus der Vorderwand der Pulmonalarterie ein Läppchen aus in der Größe von 10 mm Breite und 20 mm Länge. Im Bereich des pulmonalen Fensters ist das Läppchen noch mit der Arterienwand verbunden. Der Koronartunnel innerhalb des Pulmonalarterienstammes zwischen dem aortopulmonalen Fenster und dem linken Koronarostium entsteht nun, indem man das Läppchen aus der Pulmonalvorderwand an der Rückwand der Pulmonalarterie festnäht. Die Vorderwand des Pulmonalarterienstammes wird mit Hilfe eines Perikardläppchens wieder hergestellt.
Nach Auffassung von TAKEUCHI et al. (81) ist diese Operationstechnik besonders bei Kleinstkindern indiziert, bei denen andere Operationsmethoden in diesem frühen Alter noch nicht als erfolgversprechend angesehen werden können.

Eine andere chirurgische Maßnahme stellt die direkte Implantation der linken Koronararterie in die Aorta ascendens dar, wodurch annähernd normale hämodynamische Verhältnisse geschafft werden können.

Der Versuch einer Umpflanzung der anomalen Kranzarterie in die Aorta wurde 1964 von BOOKSTEIN (13) unternommen, der die Operation zwar erfolgreich beenden konnte, doch wenige Stunden post operationem verstarb der vier Monate alte Junge an Herzversagen.

Weitere Versuche einer direkten Umpflanzung des anomalen Koronarostiums wurden 1972 von TINGELSTAD et al. (84), 1974 von NECHES et al. (61), 1975 von ACHTEL et al. (2), 1976 von GRACE et al. (34) in vier Fällen und 1977 von DOR et al. (22) unternommen. Nach Meinung von GRACE und DOR ist die direkte Umpflanzung der linken Koronararterie besonders bei Neugeborenen und Kindern mit dem BWG-Syndrom indiziert.
Trotz der erfolgreichen Versuche bleibt diese Operationsmethode schwierig und risikoreich, besonders wenn die anomale linke Koronararterie von der Hinterwand des Pulmonalisstammes entspringt (81). Bei ungünstigen anatomischen Verhältnissen sind Verziehungen und Stenosen unvermeidbar.
Dennoch ist die direkte Einpflanzung der linken Koronararterie nach Meinung von DOR bei Kindern besser als die Konstruktion eines Venenbypass und in Zukunft die Methode der Wahl, wenn es die Technik in allen Fällen erlaubt (22).

Eine gewisse Besserung des BWG-Syndroms soll in einigen Fällen das Prinzip der BECKschen Operation gebracht haben (8,38). Um das Einwachsen extrakardialer Arterien in das Myokard anzuregen, haben PAUL und ROBBINS 1955 nach dem BECKschen Prinzip das Herz nach Eröffnen des Perikards mit Talkum-Puder bestreut - eine für das bereits erheblich vorgeschädigte Herz schonende Operation (8).

SABISTON (72) hat Anfang der sechziger Jahre solch eine chemische De-Epikardialisierung durch einen Phenolanstrich und anschließender Talkum-Puderung des Herzens mehrfach erfolgreich durchgeführt. Kombiniert war dieses Verfahren jeweils mit der Ligatur der linken Koronararterie an ihrer Ursprungsstelle.
Einen weiteren Versuch dieser doppelten Methode unternahmen BEUREN und HOFFMEISTER (8), die die ganze Oberfläche des Herzens mit Asbest puderten und anschließend einen Lungenlappen auf das Myokard aufnähten, um das Einwachsen extrakardialer Arterien zu begünstigen. Obwohl das fünf Monate alte Mädchen einem Herzversagen erlag, waren bereits 12 Stunden nach der Operation zwei funktionstüchtige Anastomosen zwischen der rechten und der linken Herzkranzarterie makroskopisch sichtbar (8).
Da weitere Erfahrungen mit dem BECKschen Prinzip nicht bekannt sind, ist eine genaue Beurteilung der künstlich erzeugten Perikarditis, ihrer vermutlich durchblutungsfördernden Folgen sowie der Spätresultate bzw. -komplikationen nicht möglich.

Zusammenfassend kann man sagen, daß die Unterbindung der linken Herzkranzarterie an ihrem Fehlursprung aus dem Pulmonalarterienstamm mit anschließender aortokoronarer Bypass-Operation bis heute die am meisten durchgeführte und erfolgversprechendste chirurgische Maßnahme zur Korrektur des BWG-Syndroms darstellt.
Beim infantilen Typ des BWG-Syndroms kommt als Alternative die Subclavia-Anastomose oder die aortokoronare Anastomose durch einen Tunnel innerhalb des Pulmonalisstammes in Frage.

Der postoperative Verlauf war in den vier beschriebenen Fällen nach Ligatur der Koronararterie komplikationslos. Ein Patient ist allerdings vier Jahre später verstorben (s. Fall **4**).
Äußerst zufriedenstellende Ergebnisse erzielte man in den Fällen **1**, **2** und **3**, wo auskultatorisch, elektrokardiographisch und röntgenologisch keine pathologischen Befunde mehr nachweisbar waren.
Führt man wie in Fall **1** eine postoperative Koronarangiographie durch, so ergibt sich in den meisten Fällen eine deutliche Rückbildung der Erweiterung und Schlängelung der rechten Koronararterie.
Röntgenaufnahmen zeigen eine erhebliche Reduktion der Herzgröße und der Linkshypertrophie, doch diese positiven Ergebnisse können leider nicht immer erreicht werden (89).

3.2. Koronare Fistelbildung als anomale arterio-venöse Gefäßverbindungen

Unter koronarer Fistelbildung versteht man eine direkte arterio-venöse Verbindung zwischen dem normal aus der Aorta entspringenden koronaren Arteriengefäßsystem mit seinem hohen Druck einerseits und dem venösen Niederdrucksystem andererseits, zu dem der rechte Vorhof, der rechte Ventrikel, die Pulmonalarterie, der Sinus coronarius und die Vena cava superior zählen.
Daneben sind in der Literatur auch einige koronare Fistelbildungen zum linken Vorhof oder Ventrikel beobachtet worden (25,31,54,60,71,82). In diesen Fällen handelt es sich eigentlich um arterio-arterielle Kurzschlußverbindungen.
Die koronaren Fistelbildungen treten als angeborene Mißbildung entweder allein oder zusätzlich bei anderen Herzfehlern auf (Fallot´sche Tetralogie (89), persistierende Vena cava superior (39,79), offener Ductus arteriosus Botalli, Pulmonalklappenatresie und Tricuspidalklappenstenose bei intaktem Ventrikelseptum (91)).

Die angeborenen primären Koronarfisteln mit Einmündung in eine Herzhöhle oder in herznahe Venen bzw. Pulmonalarterie werden entwicklungsgeschichtlich auf die Persistenz embryonaler Myokardsinusoide zurückgeführt (60).
Während der Entwicklung des koronaren Kreislaufes stellen die intramyokardialen Sinusoide eine capilläre Verbindung zwischen dem Koronargefäßsystem und den Herzhöhlen dar. Normalerweise obliterieren sie dann später und erscheinen nur noch als die sogenannten THEBESIschen Venen. Persistieren die trabekularen Sinusoide jedoch, so bildet sich eine Fistel zwischen den Koronararterien und der betroffenen Herzhöhle (35,71).

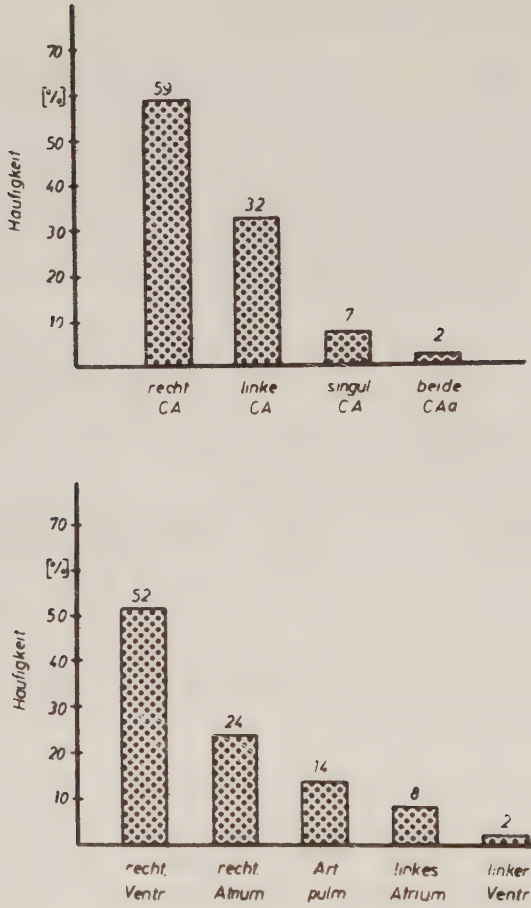


Abb. 3a und 3b

Die Abbildungen 3a und 3 b die auf einer Untersuchung von McNAMARA und GROSS (60) basieren, verdeutlichen die Verteilung der koronaren Fisteln in Hinsicht auf ihren Ursprung und ihre Einmündungsstelle.

Wie man erkennen kann, geht der weitaus größte Teil der Fisteln von der rechten Kranzarterie aus. Im Verhältnis 10 : 1 münden sie bevorzugt in den rechten Vorhof, den rechten Ventrikel oder die Pulmonalarterie.

Eine Fistel zwischen einer Koronararterie und einer Herzhöhle wurde zum ersten Mal von KRAUSE (45) im Jahre 1865 beschrieben; die erste operative Korrektur wurde jedoch erst im Jahr 1947 von BJÖRK und CRAFOORD (9) durchgeführt, die erfolgreich eine Fistel zwischen einem Ast der linken Koronararterie und der Arteria pulmonalis unterbanden. Seitdem sind immer mehr Fallbeschreibungen und Darstellungen von Diagnose- und Therapieverfahren veröffentlicht worden, wie man u. a. einer Literaturübersicht von RITTENHOUSE und Mitarbeitern aus dem Jahre 1975 (71) entnehmen kann.

Im Gegensatz zum BWG-Syndrom bleiben ca. 60 % der Patienten mit Koronarfisteln vor allem in jungen Jahren asymptomatisch (36,41,71,73).
Treten jedoch Beschwerden auf, so klagen die betroffenen Patienten zunächst über zunehmende Dyspnoe bei Ruhe oder Belastung und Müdigkeit; nur bei einer geringen Patientenzahl kommen Brustschmerzen, Anginapectoris-Anfälle oder Herzinsuffizienz hinzu (66,71,73). Im allgemeinen kann man sagen, daß Anzahl und Manifestation der Symptome von der Shuntgröße der arteriovenösen Fistel abhängig sind (36,90), so daß oft erst im höheren Lebensalter folgebedingte Herzbeschwerden zu einer speziellen kardiologischen Durchuntersuchung führen.

Bei der klinischen Untersuchung kann man bei allen Patienten mit einer koronaren Fistel als Hauptbefund ein systolisch-diastolisches oder kontinuierliches

Geräusch feststellen, was auf einen Links-Rechts-Kurzschluß zurückzuführen ist (23,36,71). Der Verdacht auf eine Koronarfistel muß auf jeden Fall geweckt werden, wenn ein dem Ductus-Botalli-persistens-ähnliches Geräusch oberflächlicher Qualität an einer Stelle tiefer als der 2. ICR links auskultiert werden kann (23,65,71).
Je nach Lokalisation der Fistelmündung kann man auf dieser Seite jeweils das Maximum des Geräusches hören:

- Drainiert die Fistel in den rechten Ventrikel, liegt das Intensitätsmaximum entlang des linken Sternalrandes im 4. oder 5. ICR
- bei einer Fistel zum rechten Vorhof befindet sich das Maximum im 2. ICR rechts
- bei einer Fistel in den linken Ventrikel ist das Geräusch im 4. oder 5. ICR rechts am lautesten
- bei einer Fistelbildung zur Pulmonalarterie oder in den linken Vorhof liegt das Maximum im 2. ICR rechts (40,62, 71,73)

Herzkatheteruntersuchung und selektive Koronarangiographie bzw. Aortographie sind unzweifelhaft die besten Methoden, um eine Koronarfistel genau zu diagnostizieren und das Ausmaß des Links-Rechts-Kurzschlusses erkennen zu können (36,71).
In allen Fällen kann man bei einer gasanalytischen Auswertung einen anormalen O_2-Sättigungsanstieg in den betroffenen Herzhöhlen und Gefäßen feststellen, in die die Fistel drainiert.

Die Indikation für eine operative Korrektur einer Koronarfistel stellt sich besonders bei Patienten mit Herzversagen, Angina pectoris oder wiederholter bakterieller Endokarditis.

Die bisher sehr guten Operationsergebnisse mit nur einer sehr geringen Letalitätsrate von 2 % rechtfertigen jedoch auch eine operative Unterbindung der koronaren Fistel bei bisher asymptomatischen Patienten.
Diese vorbeugende Maßnahme soll folgende spätere Komplikationen verhüten:

- pulmonale Hypertonie
- Herzversagen ("congestive heart failure")
- infektiöse Endokarditis
- Fistelruptur
- Thrombose in der Fistel
- Myokardiale Ischämie distal der Fistelmündung
- und nicht zuletzt eine unnötig große Kreislaufbelastung

Anhand von acht Fällen aus dem Krankengut der Universitätsklinik Düsseldorf sollen im folgenden

- Anamnese
- Symptome
- Diagnoseverfahren
- Therapie und
- Ergebnis

bei Patienten mit koronaren Fistelbildungen dargestellt und diskutiert werden.
Einen Überblick über die Fallbeschreibungen gibt die folgende Tabelle (Tab.2).

Pat.	Alter, Geschlecht	Symptome	auskultat. Befunde	EKG-Befunde	Fistel	Operation	Ergebnis
1. D.C.	8 J., ml.	Schmerzen in der Herzgegend, Herzklopfen	lautes syst.- diast. Geräusch	Steiltyp mit leichten Veränderungen i.S. einer rechtsventr. Belastung	R.circumflexus d. LCA → RV	als Probatoria abgebrochen, keine Ligatur	positiv
2. F.K.	13 J., ml.	körperliche u. geistige Retardierung	rauhes holosyst. Austreibungsgeräusch	ausgeprägtes P-pulmonale, Rechtstyp	RIVA d. LCA → Venen	Ligatur u.Kommissurotomie d. valv. Pulmonalstenose	positiv
3. M. Sch.	5 Mon., ml.	Dyspnoe, Schwitzen, Pneumonien	Schwirren, syst. Geräusch	inkompl. RS-Block	LCA → PA	Ligatur, Ductus-Ligatur	positiv
4. J.H.	13 J., ml.	keine Leistungseinschränkung	"Maschinengeräusch"	inkompl. RS-Block	LCA → PA	Ligatur und Resektion	positiv
5. N.R.	4 1/2 J., ml.	keine Leistungseinschränkung	Schwirren, kontin. Geräusch	Knotenrhythmus	RCA → RA	mehrfache Ligatur	positiv
6. E. Qu.	42 J., wb.	Dyspnoe, krampfartige Schmerzen	syst. Preßstrahlgeräusch	Sinusrhythmus bei Linkstyp	RIVA d. LCA → PA	Ligatur u. Lungenembolektomie	positiv
7. R.R.	11 J., wb.	Dyspnoe	lautes diast. Decrescendogeräusch	leichte Linksbelastung	RCR → LV	Ligatur	verstorben an Staph.-sepsis
8. U.W.	8 J., wb.	-	-	-	LCA → li. Herzohr	Ligatur u. Resektion d. aneurysm. erweit. li. Herzohres	positiv

3.2.1 Fallbeschreibungen

1. D.C., ml. geb. 20.06.1952 (Arch.-Nr. 01-61-1889)

Anamnese

Es handelt sich um einen 8jährigen Jungen, bei dem anläßlich einer Erkältung im Alter von 2 Jahren erstmals ein Herzfehler festgestellt wurde. Bei der stationären Aufnahme in die 1. Medizinische Klinik der Universität Düsseldorf klagte der Junge über gelegentliche Schmerzen in der Herzgegend und über Herzklopfen.

Diagnoseverfahren

Der Allgemeinzustand entsprach dem Alter von 8 Jahren. Es bestanden keine Zyanose und keine Trommelschlegelfinger. Der Blutdruck betrug 110 / 70 mmHg. Keine Hepatomegalie. Die Herzgrenzen waren perkutorisch nicht verbreitert. Der Herzspitzenstoß lag in der MCL gering hebend. Die Herzaktion war rhythmisch und nicht beschleunigt.

Auskultatorische Befunde:

Dicht einwärts der Herzspitze hörte man im 4.-5. ICR, 5 cm von der Mittellinie ein lautes systolisch-diastolisches Geräusch und tastete man an derselben Stelle ein feines systolisches Schwirren. Über den übrigen Auskultationsstellen lediglich fortgeleitete Geräusche. Der 2. Herzton war deutlich gespalten und zeigte eine Betonung von P2.

PKG-Befund:

Bestätigung des Auskulationsbefundes. Es handelte sich um ein holosystolisches Geräusch mit mesosystolischem Maximum und ein protodiastolisches Decrescendogeräusch.

EKG-Befund:

Respiratorische Sinusarrhythmie.
Reizleitung im Vorhofgebiet und Überleitung zu den Ventrikeln nicht gestört. Die Kammergruppen zeigten einen Steiltyp mit angedeuteten Veränderungen im Sinne einer rechtsventrikulären Belastung.

Röntgenologischer Befund:

Mittelständiges Herz, das nach links mäßig verbreitert war. Ansonsten keine pathologischen Auffälligkeiten.

Herzkatheteruntersuchung:

Bei der Herzkatheteruntersuchung konnten weder ein Sauerstoffsättigungssprung noch ein O_2-Defizit festgestellt werden.
Die präoperativen Drucke betrugen:

RA	5 / 0 mmHg
RV	25-30 / 0 mmHg
PA (Stamm)	23 / 7 mmHg

Die Diagnose konnte durch die Angiographie sichergestellt werden. Bei Lage der Katheterspitze in der Arteria pulmonalis wurde ein gut kontrastreiches Lävogramm erzielt. Auf der Sagittalaufnahme sah man in der Spitzengegend einen etwa kirschgroßen, rundlich begrenzten Kontrastmittelschatten. Dieser Befund sprach für ein arterio-venöses Aneurysma im Bereich des Koronarkreislaufes und stellte die Indikation für einen chirurgischen Eingriff. Das endgültige operative Vorgehen sollte erst intra operationem entschieden werden.

Therapie

Operation (12.04.61, ohne HLM):

Mediane Sternotomie. Auseinanderdrängen der Sternumhälften. Abschieben der Pleuren vom Perikard und Längsinzision des Perikards. Regelrecht mündende Lungenvenen. Das Herz erscheint unauffällig. Es ist nicht erweitert.
Ein Geräusch ist zunächst nicht tastbar vorhanden. Nach eingehender Palpation fühlt man über der Herzspitze ein leises Schwirren. Die Koronararterien sowie das Venensystem zeigen regelrechte Verhältnisse. Lediglich die Arteria coronaria interventricularis posterior erscheint gegenüber den anderen Koronargefäßen etwas dilatiert und weist eine Stärke von etwa Streichholzdicke auf. Der Sinus venosus sowie die Vena cordis magna und die Venae interventriculares sind nicht erweitert. Es wird ein selektives Angiogramm der Koronargefäße mit Urografin durchgeführt, wobei die Aorta abgeklemmt wird. Im Bereich der Herzspitze stellt sich ein erweitertes Gefäßsystem dar, das von den posterior descendierenden Koronararterien gespeist wird und wahrscheinlich direkt in den rechten Ventrikel oder den linken Ventrikel einmündet. Die Fistel läßt sich nicht genau lokalisieren. Der Eingriff wird deshalb als Probatoria abgebrochen.

Ergebnis

Der postoperative Verlauf gestaltete sich komplikationslos, die Fäden wurden am 10. Tag nach der Operation aus der reizlosen Wunde entfernt. Drei Wochen später wurde der Junge ohne besondere Beschwerden nach Hause entlassen.

Eine operative Fistelligatur wurde nur für den Fall empfohlen, wenn sich später Symptome seitens des Herzens einstellen sollten.

Bei einer kardiologischen Kontrolluntersuchung 13 1/2 Jahre nach der Probethorakotomie befand sich der altersgemäß entwickelte Patient in einem guten Allgemeinzustand. Er gab an, bis vor zwei Jahren keine Beschwerden gespürt zu haben. Seit dieser Zeit jedoch leide er an Müdigkeit, Konzentrationsschwäche und "Herzstolpern", das schon bei geringer Belastung auftrete.
Bei der klinischen Untersuchung waren weder Zyanose oder Oedeme noch Zeichen einer Einflußstauung vorhanden. Reizlose, mediane Thorakotomienarbe, unauffälliger Lungenuntersuchungsbefund.
Den Herzspitzenstoß tastete man im 5. ICR in der MCL. Über dem 2. und 3. ICR links parasternal konnte man verstärkte präcordiale Pulsationen feststellen. Der Blutdruck betrug am linken Arm 125 / 70 mmHg.

Postoperative auskultatorische Befunde:

Bei einem regelmäßigen Herzschlag betrug die Frequenz zentral und peripher 64/min. Mit dem Punctum maximum über dem 4. ICR links parasternal auskultierte man ein mittellautes, hochfrequentes, systolisches Crescendogeräusch. Fixe Spaltung des 2. Herztones, leises, hochfrequentes, diastolisches Decrescendogeräusch im 5.und 6.ICR links parasternal, das besonders im Stehen bei Exspiration deutlich zu hören war.
Der rechte Radialispuls konnte nicht getastet werden.

Postoperativer EKG-Befund:

Regelmäßiger Sinusrhythmus, Frequenz 70/min. Steiltyp. Unauffälliger Stromkurvenverlauf.

Im PKG wurde der Auskultationsbefund bestätigt.

Postoperativer röntgenologischer Befund:

In der Thoraxübersichtsaufnahme stellte sich ein mittelständiges, in Form und Größe normales Herz dar. Normale Lungengefäßzeichnung. Keine Einengung des Hinter- und Vorderherzraumes im Seitenbild.
Wegen des geklagten "Herzstolperns" wurde ein Belastungs-EKG angefertigt. Nach nur 3 Minuten Belastung mit 125 Watt stieg die Frequenz auf 170/min. an.
Der Schellong-Test ergab im Stehen nach 5 Minuten einen systolischen Blutdruckabfall von 130 mmHg auf 105 mmHg. Gleichzeitig stieg die Frequenz von 100 auf 120/min. Der Patient gab hierbei jedoch keine Schwindel- oder Schwächegefühle an.

Postoperative Koronarangiographie:

Der Ramus circumflexus der linken Koronararterie war stark erweitert und lief an der Herzspitze in ein größeres Gefäßkonglomerat aus. Von diesem aus erkannte man einen Kontrastmittelübertritt in den rechten Ventrikel.
Die Ventrikulographie ergab keinen pathologischen Befund.

Postoperative Herzkatheteruntersuchung:

Bei der Herzkatheteruntersuchung des rechten Herzens betrugen die Drucke im rechten Vorhof 6 / 0 mmHg, im rechten Ventrikel 24 / 0 mmHg, ED 6 mmHg und in der Arteria pulmonalis 22 / 8 mmHg.

Anhand der Sauerstoffwerte konnte ein größerer Links-Rechts-Shunt ausgeschlossen werden. Mit Hilfe der Ascorbinsäuremethode war jedoch ein kleiner Shunt nachweisbar.

Zusammenfassend konnten folgende Diagnosen gestellt werden:

- Arterio-venöse Fistel des Ramus circumflexus der linken Arteria coronaria in den rechten Ventrikel mit hämodynamisch unbedeutendem Links-Rechts-Shunt
- Vegetative Dystonie
- Orthostatische Regulationsstörung
  (Akne vulgaris)

Eine medikamentöse Therapie war von Seiten des Herzens nicht erforderlich. Normale sportliche Betätigung konnte dem Patienten empfohlen werden, Leistungssport erschien jedoch nicht angezeigt.

2. F.K., ml. geb. 23.04.50 (Arch.-Nr. 01-63-5828)

Anamnese

Es handelt sich um einen 13jährigen Jungen, bei dem im Alter von 7 Jahren eine fragliche Pulmonalstenose mit oder ohne Ventrikelseptumdefekt festgestellt wurde. Bei einer erneuten Herzkatheteruntersuchung in der 1. Medizinischen Klinik der Universität Düsseldorf konnte die Pulmonalstenose bestätigt und die Indikation für einen operativen Eingriff gegeben werden.

Diagnoseverfahren

Bei der stationären Aufnahme im Alter von 13 Jahren zwecks Korrektur der Pulmonalstenose wirkte der Junge körperlich und geistig retardiert. Es bestand eine stärkere Myopie. Der Patient zeigte keine Zyanose und keine Ruhedyspnoe. Trommelschlegelfinger oder Uhrglasnägel waren nicht vorhanden. Keine Ödeme; Keine Hepatomegalie.
Der Blutdruck betrug 100 / 65 mmHg.
Perkutorisch war das Herz etwa 1 QF nach links verbreitert. Der Herzspitzenstoß lag in der MCL und war unauffällig. Im 2.-4. ICR links parasternal konnte man kräftige präcordiale Pulsationen und ein tastbares systolisches Schwirren bemerken.

Auskultatorische Befunde:

Herzaktion rhythmisch, nicht beschleunigt. Der 1. Herzton war regelrecht, der 2. Ton gespalten und P2 akzentuiert. Über dem 3. ICR hörte man mit dem Punctum maximum ein auffallend rauhes, helles holosystolisches Austreibungsgeräusch. Die Diastole erschien frei.

PKG-Befund:

Bestätigung des auskultatorischen Befundes.
Es zeigten sich eine auffallend weite Spaltung des 2. Herztones (3. HT ?) sowie ein deutlich verstärkter Vorhofton. Über dem 3. ICR wurde bei niedriger Verstärkung ein etwas spindelförmiges, holosystolisches Geräusch registriert mit relativ spätliegendem Maximum. Bei hoher Verstärkung erschien es von einem mehr bandförmigen Charakter.

EKG-Befund:

Regelmäßiger Sinusrhythmus.
Deutlich ausgeprägtes P-Pulmonale. Überleitung zu den Ventrikeln intakt. Die Kammergruppen zeigten einen Rechtstyp bei noch praktisch regelrechtem Stromverlauf im Bereich der Kammerendteile.

Röntgenologischer Befund:

Herz mäßig nach links, deutlicher nach ventral vergrößert. Entsprechend starke Einengung des Vorderherzraumes. Keine Verschmälerung des Herzhinterraumes. Herzspitzenanhebung. Buckelung der linken Herzkontur im Ventrikelbereich. Erhaltene Herztaille, kein besonderes Vorspringen des Pulmonalissegmentes.
Der vorliegende Befund sprach für eine Pulmonalstenose, die nach bereits vorliegenden Angiogrammen sowohl infundibulärer als auch valvulärer Natur war.

Herzkatheteruntersuchung:

Die Herzkatheteruntersuchung konnte den Verdacht auf eine Pulmonalstenose bestätigen, jedoch nicht eindeutig einen gleichzeitig vorhandenen Vorhofseptumdefekt nachweisen. Ein Sauerstoffsättigungssprung war nicht vorhanden, andererseits kam es in den Angiokardiogrammen nicht zu einer vorzeitigen Füllung der Aorta.
Das intra operationem festgestellte arterio-venöse Koronararterienaneurysma war präoperativ nicht diagnostiziert worden.

Präoperative Intrakardialdrücke:

RA	8 / 6 mmHg
RV	70 / 15 mmHg
Inf.	65 / 5 mmHg
PA	20 / 15 mmHg
LA	18 / 15 mmHg
LV	100 / 20 mmHg

Therapie

Operation (12.11.63):

Longitudinale Sterno- und Pericardiotomie.
Es findet sich eine regelrecht großes Herz. Als auffälliger Befund springt im mittleren Bereich des Ramus interventricularis der linken Herzkranzarterie ein längs-ovaler 2,5 x 1,5 cm großer Bezirk auf, der systolisch sich in der Größe eines Mantels vorwölbt und diastolisch das übrige Niveau der vorderen Ventrikelwandung kaum um 2mm übersteigt. An mehreren Stellen ist der weißliche Überzug des Gebildes stark verdünnt und schimmert blutfarben durch. Am cranialen Ende verschwindet in diesem kleinen pulsierenden Tumor der Koronararterienast. Es muß sich um ein Aneurysma der Koronararterie handeln. Am rechten unteren Pol des Aneurysmas sind zahlreiche subepicardiale Venen zu sehen, die im Gegensatz zu der sonstigen Blauviolettverfärbung hellrot gefärbt sind und offensichtlich arterielles Blut führen. Das Koronararterienaneurysma muß also im Sinne einer arteriovenösen Fistel Anschluß an die Venen gefunden haben.
Ein Schwirren über dem Aneurysma ist nicht tastbar.

Darüber hinaus erkennt man den typischen Befund einer valvulären Pulmonalstenose mit Einziehung im Bereich der Klappenbasis und poststenotischer Erweiterung der Pulmonalarterie, die auch ein tastbares Schwirren zeigt. Von außen her ist eine Infundibulumstenose nicht erkennbar. Nach Anschluß der Herz-Lungen-Maschine wird durch Blutkühlung ein kältebedingtes Kammerflimmern erzeugt. Die linke Herzhälfte wird durch Drainage auf dem Wege über das linke Herzohr entlastet. In diesem Herzstillstand erfolgt die Versorgung der arterio-venösen Koronararterienfistel.
Es wird folgendermaßen vorgegangen:
Durch fortlaufende Naht cranial beginnend wird jeweils beiderseits des "Tumors" das narbig verdickte Epikard gefaßt. Hierdurch kommt es beim Anziehen des Fadens zur Einstülpung des Aneurysmasackes. Auf dem so versorgten Bezirk wird ein frei transplantiertes Perikardläppchen zirkulär durch Einzelnähte befestigt. Die Fingerkontrolle vom rechten Ventrikel her hatte keine Beziehungen des Aneurysmas zu den Herzhöhlen ergeben.
Durch die erweiterte rechtsseitige Herzohrinzision läßt sich nach Auseinanderhalten der Tricuspidalklappen feststellen, daß ein Ventrikelseptumdefekt nicht vorliegt. Die immerhin für einen Zeigefinger durchgängige Ausflußbahn des rechten Ventrikels ist lediglich durch trabekuläre Hypertrophie eingeengt. Nach Längsinzision der Pulmonalarterien oberhalb der Klappenbasis kann man eine valvuläre Pulmonalstenose darstellen. Die Pulmonalklappen sind bivalvulär angelegt mit einer vorderen und hinteren Klappe.

Die beiden linken und rechten Kommissuren sind verlötet und können mit dem Messer vorsichtig getrennt werden. Hierdurch ist es leicht möglich, einen dicken Dilatator nach BROCK in den Ventrikel einzuführen.
Beendigung der Operation durch üblichen etappenweisen Wundverschluß der Inzisionsstellen.
Unter guten hämodynamischen Verhältnissen Dekanülierung des HLM.

Intrakardialdrücke nach der Korrektur:

RA	20 / 15 mmHg
RV	50 / 10 mmHg
Infund.	35 / 20 mmHg
PA	40 / 10 mmHg
LA	30 / 20 mmHg
LV	90 / 20 mmHg

Ergebnis

Der postoperative Verlauf gestaltete sich komplikationslos. Eine internistische Untersuchung 2 Wochen später zeigte, daß elektro- und phonokardiographisch die Pulmonalstenose wesentlich vermindert war. Außerdem bestand kein Anhalt mehr für einen Shunt.

Bei einer kardiologischen Kontrolluntersuchung 8 Monate nach der Operation gab der 14jährige Junge ein ausgezeichnetes Befinden an. Körperliche Belastungen wie Schwimmen und leichter Sport wurden ausgezeichnet vertragen. Der Junge entwickelte sich altersentsprechend und kam in der Schule gut mit.

Die klinische Untersuchung ergab folgenden Befund:
Keine Dyspnoe. Keine Einflußstauung. Keine Ödeme oder Zyanose. Der Blutdruck betrug 100 / 70 mmHg.
Herzgrenzen perkutorisch leicht nach links verbreitert. Herzspitzenstoß unauffällig. Geringe präcordiale Pulsationen, feines systolisches Schwirren im Bereich der Pulmonalis. Herzaktion rhythmisch, gering beschleunigt.

Postoperative auskultatorische Befunde:

1. Herzton unauffällig, 2. Herzton gespalten. P2 über der Basis noch akzentuiert. Über der Ausflußbahn des rechten Ventrikels hörte man ein mittellautes, fast holosystolisches spindelförmiges Austreibungsgeräusch. Die Diastole war frei.

PKG-Befund:

Phonokardiographisch wurde der Auskultationsbefund bestätigt. Das präoperativ kräftige systolische Austreibungsgeräusch war erheblich reduziert, sein Maximum hatte sich weit in die frühe Systole vorverlagert. Rückgang des Spaltungsintervalls des 2. Herztones.

Postoperativer EKG-Befund:

Regelmäßiger Sinusrhythmus.
Angedeutetes P-dextrocardiale. Überleitung zu den Ventrikeln intakt. Die Kammergruppen zeigten einen Steiltyp ohne pathologische Seitenverspätung in den Brustwandableitungen mit leichten Veränderungen im Bereich der Kammerendteile,

die noch auf eine fraglich abgelaufende Außenschichtalteration hinwiesen sowie auf eine fragliche Erregungsinduktion der Innenschichten links.

Postoperativer röntgenologischer Befund:

Scharfe Zwerchfellkonturen. Kein Pleuraerguß. Ziemlich deutliche Lungenzeichnung bei relativ dichten Hili. Das Herz erschien etwas nach links verbreitert, ausgeprägte Herztaille. Nach der Seitenaufnahme waren Vorder- und Hinterherzraum nur noch geringfügig eingeengt.

Nach diesen Befunden konnte die valvuläre Pulmonalstenose als weitgehend beseitigt angesehen werden. Ferner lag kein Anhalt für einen Shunt mehr vor.
Es bestanden keine Bedenken in Bezug auf zunehmend körperliche Belastungen. Eine spezielle Behandlung des Herzens war nicht mehr erforderlich.

Eine Anfrage bei dem behandelnden Arzt des Patienten im April 1980 ergab, daß der heute 30jährige Patient zwar nur einen mäßigen Allgemeinzustand und eine mäßige körperliche Belastungsfähigkeit aufweise, aber keine Herzinsuffizienz zeige.

3. M.Sch., ml. geb. 08.07.71 (Arch.-Nr. 71-07-0878)

Es handelt sich um einen kleinen Jungen, bei dem bereits im 1. Lebensjahr eine koronare Fistelbildung operativ behandelt wurde.

Anamnese

Die Neugeborenenperiode verlief unauffällig. Drei Monate nach der Geburt mußte das Kleinkind wegen plötzlich eintretender starker Unruhe, Husten, schwerster Atemnot, Blässe und Schwitzen stationär aufgenommen werden.
Vier Tage später erfolgte die Verlegung des Jungen auf die Intensivstation der Kinderklinik Düsseldorf, da nach Digitalisierung, antibiotischer Behandlung und Gaben von Perphyllon keine Besserung des Allgemeinzustandes eintrat. Seitdem befand sich der Patient in ständiger stationärer Behandlung mit rezidivierenden spastischen Bronchitiden,Pneumonien und mehrfachen Herzdekompensationen. Ende des 4. Lebensmonats traten gehäufte lebensbedrohliche Anfälle mit starker Dyspnoe, erheblicher Unruhe, grau-lividem Hautkolorit, kaltem Schweiß, Somnolenz und einmal mit kurzfristigem Atemstillstand auf, der durch Maskenbeatmung überwunden werden konnte.
Man führte eine antibiotische Dauerbehandlung und Sondenernährung durch, zeitweilig war sogar nur eine parenterale Ernährung möglich.

Diagnoseverfahren

Bei der klinischen Untersuchung stellte man allgemeine Blässe, leichte Belastungszyanose und Ruhe-Dyspnoe fest.

Die Leber war 2QF unterhalb des rechten Rippenbogens vergrößert tastbar.
Der Blutdruck betrug 110 / 50 mmHg.
Die Fußpulse waren kräftig fühlbar.
Über dem Erb´schen Punkt konnte man eine präcordiale Hyperaktivität und ein leichtes Schwirren finden.

Auskultatorische Befunde:

Über dem 3. bis 5. ICR hörte man ein systolisches Geräusch 3. Grades und ein fragliches Diastolikum.

PKG-Befund:

Vom 2. Herzton war ein deutlich abgesetztes decrescendo-förmiges bis spindelförmiges Geräusch zu erkennen, vorwiegend über dem Erb´schen Punkt und der Arteria pulmonalis und bis zur Spitze reichend.

EKG-Befund:

Indifferenztyp mit Sinusrhythmus.
S_1 Q_3, P-pulmonale, inkompletter Rechtsschenkelblock, biventrikuläre Kammerbelastung;
erhebliche Erregungsrückbildungsstörungen, vorwiegend links präcordial.

Röntgenologischer Befund:

Regelrecht gelagertes, stark nach links verbreitertes Herz mit angehobener Herzspitze mit prominentem Vorhof und Pulmonalsissegment.
Es bestanden eine erhebliche Lungengefäßzeichnung und wahrscheinlich broncho-pneumonische Einlagerungen rechts paracardial.

Herzkatheteruntersuchung:

Eine Herzsondenuntersuchung durch die Universitätskinderklinik in Münster, wo das Kind zunächst behandelt worden war, brachte folgendes Ergebnis:

RA	3 / 0 mmHg
RV	30 / 0-5 mmHg
PA	30 / 20 mmHg und 92 % O_2-Sättigung

Angiokardiographie:

Bei der Farbstoffinjektion sowohl in die Arteria pulmonalis als auch in den rechten Vorhof stellte sich ein großer Links-Rechts-Shunt dar. Man erhielt identische Insuffizienzkurven.

- Injektion in den rechten Ventrikel, Ausflußbahn pa-Ebene:

Rechtes Herz unauffällig, Pulmonalarterie, linker Ventrikel und linker Vorhof jedoch vergrößert.
Normaler Aortenverlauf.
Verzögerter Kontrastmittelstrom aus dem linken Vorhof und dem linken Ventrikel.
Langdauernde Rezirkulation im Lungenkreislauf, wobei sich die Arteria pulmonalis mit gleicher Intensität füllte wie die Aorta.

- Injektion in den rechten Ventrikel, Ausflußbahn seitlich:

Fraglicher geringfügiger Kontrastmittelübertritt über einen hochsitzenden VSD in den linken Ventrikel.
In der Frühphase Pulmonalisstamm erweitert.
Linker Vorhof und linker Ventrikel mit verzögertem Kontrastmittelabfluß.

Kein sicherer Kontrastmittelübertritt in den rechten Ventrikel, jedoch deutliche Rezirkulation in der Arteria pulmonalis.

- Injektion in den rechten Ventrikel, Einflußbahn pa-Ebene:

Im sagittalen Strahlengang großer rechter Ventrikel mit Verdacht auf eine zentrale Impression durch den vergrößerten linken Ventrikel.

- Injektion in den rechten Ventrikel, Einflußbahn seitliche Ebene:

Rechter Ventrikel verschmälert durch den vergrößerten linken Ventrikel.
Geringer Übertritt von Kontrastmittel in den linken Ventrikel.

Aufgrund der vorliegenden Ergebnisse wurden folgende Diagnosen gestellt:

- Aorto-pulmonale Verbindung mit großem Links-Rechts-Shunt
- Kleiner Ventrikelseptumdefekt
- Hypertophie der Crista supraventrikularis
- Links-Herzinsuffizienz

Da der klinische Zustand des Kindes sich zunehmend und zuletzt sich akut verschlechterte, wurde eine Operation angesetzt unter der Vorstellung, daß bei dem Kind ein offener Ductus Botalli und eine Mitralinsuffizienz vorlägen, wobei das Mitralvitium hämodynamisch bedeutsamer sei.
Vorgesehen war eine Ductusligatur, um die Symptomatik zumindest teilweise zu bessern.

Therapie

Operation (30.12.71):

Nach einer lateralen Thorakotomie im 4. ICR links wird ein zunächst großlumig erscheinender Ductus Botalli persistens an typischer Stelle dargestellt. Nach Präparation des Ductus und Lösung sämtlicher Verwachsungen findet sich jedoch nur ein ganz geringlumiger Ductus bzw. Ligamentum arteriosum. Dieses wird in typischer Weise doppelt ligiert.
Nach der Unterbindung bleibt im Bereich der Pulmonalarterie weiterhin ein systolisch-diastolisches Schwirren palpabel. Es wird daraufhin der Herzbeutel eröffnet. Über dem Stamm der Arteria pulmonalis - insbesonders dorsal im Bereich der Pulmonalklappen - ist ein systolisch-diastolisches Schwirren mit betontem systolischen Anteil palpierbar.
Daraufhin erfolgen zunächst Präparation und Trennung der Aorta ascendens und der Pulmonalarterie im Stammbereich, um ein aorto-pulmonales Fenster auszuschließen. Nochmals wird der Ductus von intraperikardial aus dargestellt. Zur Sicherung des Verschlusses wird eine zweite Ligatur am Abgang der Arteria pulmonalis durchgeführt.
Da das Geräusch weiter bestehen bleibt, erfolgt weitere Präparation im Bereich des Punctum maximum des Schwirrens, d. h. am Abgang der linken Koronararterie.
Nach Präparation im Bereich des Pulmonalarterienstammes läßt sich ein Fehlabgang der Koronararterie im Sinne eines BLAND-WHITE-GARLAND-Syndroms ausschließen.

Auffällig ist lediglich eine großlumige linke Kranzarterie vor dem Abgang des Ramus cirumflexus. Nach weiterer Präparation stellt sich eine ganz kurze Verbindung der linken Koronararterie zum Stamm der Arteria pulmonalis im Bereich der Sinus Valsalvae dar. Dieses anomale Gefäß wird einfach ligiert. Das systolisch-diastolische Schwirren ist jetzt nicht mehr palpabel. Abschließend Drainage und Verschluf des Operationsgebietes.

Postoperativ erfolgte die Weiterbeatmung mit dem DRAEGER-ASSISTOR-Gerät.
Am nächsten Tag wurde eine Re-Thorakotomie notwendig, da eine Nachblutung aus dem Wundbereich eingetreten war, die konservativ nicht beherrscht werden konnte. Intraoperative Untersuchungen zeigten eine Verminderung der Gerinnungsfaktoren auf die Hälfte.

Ergebnis

Der weitere postoperative Verlauf war zufriedenstellend. Die künstliche Beatmung konnte nach drei Tagen eingestellt werden. Die Zeichen der Rechtsüberlastung gingen allmählich zurück.
Die anfangs bis zu 5 Querfingern vergrößerte Leber war jetzt nur noch 1 1/2 Querfingern vergrößert. Die grobblasigen Rasselgeräusche über allen Lungenfeldern waren nur noch in vermindertem Umfang hörbar.

Im Röntgenbild sah man eine deutliche Abnahme der Linksverbreiterung des Herzens.

Das am OP-Tag angefertigte EKG zeigte damals infarkt-ähnliche Deformierungen.
Im EKG zwei Wochen nach der Operation war nur noch eine ST-Senkung zu verzeichnen.

Insgesamt war eine erhebliche Besserung der klinischen Befunde festzustellen.

Auffallend war lediglich das Systolikum über dem Erb´schen Punkt, das auf einen kleinen Ventrikelseptumdefekt zurückgeführt wurde.

Der kleine Junge wurde zwei Wochen nach der Operation in die Kinderklinik Münster zurückverlegt.
Dort zeigte sich bei der Aufnahme ein deutlich gebesserter Allgemeinzustand ohne Zyanose, Dys- oder Tachypnoe oder Ödeme.
Unter Fortsetzung der Digitalisierung konnte man in den folgenden zwei Wochen eine deutliche Besserung der EKG-Befunde, einen Rückgang der Lungengefäßzeichnung und eine erhebliche Abnahme der relativen Herzgröße feststellen.
In gutem Allgemeinzustand konnte der Säugling nach Hause entlassen werden.

Bei einer Kontrolluntersuchung ein halbes Jahr später fand man einen 10 Monate alten, 8,35 kg schweren, eutrophen Säugling vor, bei dem keine Zeichen einer kardialen Insuffizienz oder Dyspnoe festgestellt werden konnten.
Der Blutdruck betrug am linken Arm 100 mmHg systolisch. Die Leber war eben am unteren Rippenrand tastbar.

Postoperative auskultatorische Befunde:

Über der Herzspitze und dem Erbschen Punkt hörte man ein leises, weiches systolisches Geräusch, was auch über dem 2. und 3. ICR parasternal wahrnehmbar war.

PKG-Befund:

Über dem Erbschen Punkt und der Herzspitze ein inkonstantes, flaches, proto- bis mesosytolisches Decrescendogeräusch.
Kräftige laute Herztöne.

Postoperativer EKG-Befund:

Im EKG Steiltyp mit Sinusrhythmus und P-dextroatriale. Biventrikuläre Hypertrophie mit Rechtsüberwiegen. Leichte Erregungsrückbildungsstörungen links-präcordial und in II.

Postoperativer röntgenologischer Befund:

Im Vergleich zur letzten Aufnahme kurz nach der Operation erschien das Herz deutlich kleiner.
Keine Prominenz des Pulmonalisbogen mehr.
Auch die Lungengefäßzeichnung deutlich weniger ausgeprägt.

Aufgrund der obigen Befunde wurde eine Fortführung der Digitalisierung und eine weitere Kontrolluntersuchung in einem Jahr bei weiterhin zufriedenstellendem Allgemeinzustand empfohlen.

Eine Anfrage bei dem behandelnden Arzt des Patienten ergab, daß der heute 8jährige Junge in gutem Allgemeinzustand und voll belastungsfähig sei und keinerlei kardiale Beschwerden zeige.

4. J.H., ml. geb. 11.10.59 (Arch.-Nr. 01-72-4320)

Anamnese

Es handelt sich um einen Jungen, bei dem im Alter von 6 Jahren operativ ein offener Ductus Botalli unterbunden worden war. Danach war bereits kurz nach der Operation aufgefallen, daß weiterhin ein systolisch-diastolisches Geräusch vorlag.
Ein Jahr später war der Junge zwecks weiterer Diagnostik wieder stationär aufgenommen worden;die Mutter lehnte jedoch damals eine retrograde Aortographie ab.

Fünf Jahre später im 12. Lebensjahr erfolgte eine erneute Aufnahme in die Kardiologie zur genauen Klärung der Symptome.

Diagnoseverfahren

Der Junge hatte sich bis dahin körperlich und geistig normal entwickelt und zeigte keine Einschränkungen seiner körperlichen Leistungsfähigkeit.
Bei der klinischen Untersuchung befand er sich in gutem Allgemeinzustand.
Zeichen von Herzinsuffizienz lagen nicht vor, die Lungen waren auskultatorisch frei.
Der Blutdruck betrug 120 / 80 mmHg.
Die peripheren Pulse waren seitengleich gut tastbar.
Über dem Herzen zeigten sich vermehrt präcordiale Pulsationen, jedoch kein Schwirren.
Der Herzspitzenstoß war im 5. ICR innerhalb der Medioclavikularlinie betont palpabel.
Die Herzaktion war regelmäßig.

Auskulatorische Befunde:

Über dem 2.-3. ICR links parasternal hörte man ein mittellautes, kontinuierliches systolisch-diastolisches Geräusch.
Das Phonokardiogramm bestätigte den auskultatorischen Befund.

EKG-Befund:

Sinusrhythmus mit einer Frequenz von 85 /min.
Normtyp.
Inkompletter Rechtsschenkelblock in V1;
Zeichen einer Myokardschädigung lagen nicht vor.

Röntgenologischer Befund:

Mittelständiges, nicht verbreitertes Herz von unauffälliger Konfiguration.
Im Seitenbild war der Herzhinterraum frei, der Herzvorderraum verschattet.
Zentrale und periphere Lungenzeichnung nicht sicher vermehrt.

Herzkatheteruntersuchung:

Bei der Herzkatheteruntersuchung erhielt man folgende Werte:

RA	6 / 0 mmHg
RV	28 / 0 mmHg
PA	22 / 10 mmHg

O_2-Defizit 5 Sättigung%

Es gelang nicht, mit dem Herzkatheter einen Ductus zu sondieren.
Außerdem konnte nach der Blutgasanalyse kein eindeutiger Links-Rechts-Shunt lokalisiert werden.

Aortographie

Eine retrograde Aortographie führte schließlich zur endgültigen Abklärung der Diagnose.
Bei der Injektion des Kontrastmittels in die Aortenwurzel stellte sich eine normale rechte Koronararterie dar, die bis zur Herzspitze zog.
Die linke Koronararterie war in ihrem Anfangsteil sehr stark erweitert und nahm einen zirkulären Verlauf in Deckung mit dem Conus pulmonalis.
Die peripheren Äste der linken Kranzarterie waren nur flüchtig dargestellt und sehr schmal.
Auch im Seitenbild war zu erkennen, daß die linke Kranzarterie nach vorne in Richtung der Pulmonalarterie verlief. Eine sichere Kontrastmitteleinfärbung der Arteria pulmonalis war nicht sichtbar.
Dennoch wurde der Verdacht geäußert, daß ein Ast der linken Koronararterie wahrscheinlich in die Pulmonalarterie einmündet. Damit ergab sich die Indikation zur operativen Unterbindung der Koronarfistel.

Therapie

Operation (06.10.72):

Nach einer medianen Sternotomie wird der Herzbeutel längseröffnet. Es finden sich keinerlei Verwachsungen innerhalb des Herzbeutels.
Nach Vorluxierung des Herzens sieht man den angiographisch nachgewiesenen stark erweiterten Stammteil der linken Koronararterie, von dem an normaler Stelle der Ramus circumflexus und der Ramus descendens abgehen. Etwa 1 cm distal vom Abgang des Ramus circumflexus findet sich ein ca. 3 mm im Durchmesser großes Gefäß, das in einer Länge von etwa 3-4 cm über den Sinus Valsalvae der Pulmonalklappe nach ventral zieht und in den Bulbus der Pulmonalarterie einmündet.

Nach Kompression der Einmündungsstelle kann man im Bereich der Pulmonal- und Aortenwurzel kein Schwirren mehr wahrnehmen.
Das Gefäß wird daraufhin präpariert und angeschlungen und in seiner ganzen Länge dargestellt. Messungen mit zwei verschiedenen Flow-Köpfen mittels einem elektromagnetischen Flow-Meter ergeben eine Flußrate von 120 ml/min. Dabei ist der systolische Fluß gegenüber dem diastolischen überwiegend.
Die arterio-venöse Fistel wird nun am Abgang des Ramus descendens doppelt ligiert und der Zwischenteil reseziert. Anschließend wird der proximale Stumpf hochgeschlagen und die linke Koronararterie bis zu ihrem Ursprung an der Aortenwurzel präpariert, um weitere arterio-venöse Fisteln im Stammbereich der linken Kranzarterie mit Sicherheit auszuschließen. In diesem Bereich findet sich keine größere arterio-venöse Verbindung.
Abschließend wird eine Perikard- und eine Mediastinaldrainage eingelegt und der Herzbeutel und die Wunde in typischer Weise verschlossen.

Auf die Verwendung der bereitgestellten Herz-Lungen-Maschine konnte verzichtet werden.

Ergebnis

Die postoperative Zeit verlief ohne Komplikationen. Auskultatorisch war das systolisch-diastolische Geräusch verschwunden. Der Patient konnte in gutem Allgemeinzustand bald nach Hause entlassen werden.

Bei einer Kontrolluntersuchung zwei Jahre nach der Operation (Oktober 1974) konnte man keinerlei Beschwerden feststellen. Im Bereich des Herzens fühlte man keine verstärkten Pulsationen mehr. Die Herzschlagfolge war regelmäßig.

Der Blutdruck betrug 115 / 75 mmHg; die Fußpulse waren gut tastbar.
Es bestanden keinerlei Dekompensationszeichen des Herzens.

Postoperative auskultatorische Befunde:

Mit dem Maximum im 2. ICR links parasternal hörte man ein leises frühsystolisches Geräusch (Grad I-III) und eine nicht fixierte Spaltung des II. Herztones.

Das Phonokardiogramm bestätigte den auskultatorischen Befund.

Postoperativer EKG-Befund:

Sinusrhythmus mit regelrechter AV-Überleitung.
Es bestand ein Steiltyp mit Rechtsverspätung.
Sonst waren die Kammerteile in den Brustwandableitungen normal.
Auch bei Belastung und nach Belastung bis zu 80 % der maximalen Herzfrequenz fanden sich im Elektrokardiogramm keine Zeichen einer Durchblutungsstörung des Herzens.

Postoperativer röntgenologischer Befund:

Röntgenologisch war das Herz linksbetont, sonst nach Lage, Größe und Form unauffällig.
Der Herzhinterraum war nicht eingeengt.
Hilus- und Lungengefäße zeigten keine verstärkte Zeichnung.

Aufgrund der zufriedenstellenden Befunde war der Patient wieder normal belastungsfähig, sicherheitshalber wurde ihm jedoch vom Leistungssport abgeraten.

5. N.R., ml., geb. 26.12.71 (Arch.-Nr. 01-76-2892)

Anamnese

Es handelt sich um einen 4 1/2jährigen Jungen, bei dem bereits am 4. Tag nach der Geburt, die 23 Tage vor dem errechneten Termin stattfand, ein Herzgeräusch festgestellt wurde.
Bis zu der ersten kardiologischen Untersuchung im 4. Lebensjahr entwickelte sich das Kind körperlich und geistig normal. Es hatte jedoch sehr häufig rezidivierende Bronchitiden und Nasenbluten; eine Zyanose oder Lebervergrößerung waren nicht feststellbar.

Diagnoseverfahren

Bei der Klinikaufnahme befand sich der ängstlich erscheinende, etwas blasse Junge in gutem Allgemeinzustand ohne Infektzeichen und ohne pathologischen Lungenbefund.

Das Herz war mäßig vergrößert; pathologische Pulsationen oder Schwirren lagen nicht vor.
Der Blutdruck betrug 100 / 65 mmHg.
Die Femoralispulse waren beiderseits gut tastbar.

Auskultatorische Befunde:

Außer einem gespaltenen, akzentuierten, hellen II. Herzton konnte man im 2. und 3. ICR rechts ein mittellautes rauhblasendes, hochfrequentes, kontinuierliches holosystolisches und holodiastolisches Geräusch hören. Auffallend war das Punctum maximum am 2. ICR rechts mit sehr deutlicher Ausstrahlung bis subklavikular rechts sowie bis zum 4. ICR rechts parasternal.

Im Gegensatz dazu war das kontinuierliche Geräusch im 1. und 2. ICR links kaum wahrnehmbar.

Das Phonokardiogramm bestätigte den auskultatorischen Befund.

EKG-Befund:

Regelmäßiger Rhythmus mit Ursprung aus dem unteren Vorhof. Die Durchschnittsfrequenz betrug 103/min. Die Überleitungszeiten lagen alle im Bereich der Norm. In den Brustwandableitungen ergab sich kein Anhalt für eine links- oder rechtsventrikuläre Hypertrophie; insbesondere erschienen die rechtspräcordialen P-Wellen nicht im Sinne einer atrialen Vergrößerung verändert. Ektopischer Vorhofrhythmus.

Röntgenologischer Befund:

Herzschatten etwas vergrößert mit einer Cor/Thorax-Ratio von 57 %.
Verstrichene Pulmonalistaille.
Sonstige Morphologie unauffällig.
Hilus- und Lungengefäßzeichnung nicht im Sinne eines Links-Rechts-Shunts verändert.

Im Seitenbild erschien das Herz normal groß bis klein, so daß ein weniger vergrößertes Herzvolumen angenommen werden durfte, als die Cor/Thorax-Ratio vermuten ließ.

Herzkatheteruntersuchung:

Die Katheteruntersuchung des rechten Herzens ergab normale Druck- und Resistenzverhältnisse und einen mäßigen O_2-Sättigungsanstieg im rechten Vorhof. Die retrograde Linksherzkatheterisierung zeigte normale Druckverhältnisse in der linken Kammer und in der Aorta.

Angiokardiogramm:

Das Cineangiogramm mit Kontrastmittelinjektion in die Aorta dicht oberhalb der Aortenklappe führte zur Diagnose: großes Aneurysma der rechten Koronararterie mit Ruptur in den rechten Vorhof.

Diese Diagnose ergab die Indikation zur chirurgischen Korrektur dieser Mißbildung.

Therapie

Operation (30.06.76):

Nach Freilegung des Herzens durch eine longitudinale Sterno- und Perikardiotomie fällt ein erweiterter rechter Sinus Valsalvae der Aortenwurzel ins Auge. Aus diesem entspringt eine ca. 8 - 9 mm dicke rechte Koronararterie, die zunächst etwa 2 cm im Sulcus atrio-ventricularis verläuft und dann am kranialen Ende des rechten Herzohres auf den rechten Vorhof umbiegt. In der Gegend des Sinusknotens an der Grenze zwischen oberer Hohlvene und rechtem Vorhof verliert sich dann diese Arterie in der rechten Vorhofwand. An dieser Stelle tastet man ein systolisch-diastolisches Schwirren.
Bei Kompression des oberen Vorhofanteils zwischen Daumen und Zeigefinger verschwindet das Schwirren. Die exakte Präparation der abnormen Koronararterie, die als arterio-venöse Fistel in den rechten Vorhof einmündet, im Bereich ihres Abbiegens aus dem atrio-ventrikulären Grenzbereich zeigt, daß die eigentliche rechte Kranzarterie von dieser Stelle ab regelrecht und in normaler Weise verläuft.

Bei probatorischer Abklemmung der fistelspeisenden großen Arterien steigt einerseits der Aortendruck geringfügig an, andererseits verändert sich das EKG nicht.

Es wird deshalb eine doppelte Ligatur unmittelbar nach Teilung in die normale rechte Herzkranzarterie und das fistelfüllende Gefäß vorgenommen mit zusätzlicher Anstichligatur dazwischen.

Abschließend Drainage des Herzbeutels und des substernalen Raumes und Wundverschluß in üblicher Weise.

Die blutgefüllte, in Bereitschaft stehende Herz-Lungen-Maschine brauchte nicht eingesetzt zu werden.

Das Kind wurde zwei Tage postoperativ auf der Intensivstation überwacht und anschließend wieder der Kinderklinik übergeben.

Ergebnis

Der postoperative Verlauf gestaltete sich völlig komplikationslos.
Bei der kardiologischen Abschlußuntersuchung zeigte sich eine reizlose Thorakotomienarbe längssternal. Besondere präcordiale Pulastionen oder Schwirren lagen nicht vor.
Die Leber war 1 cm unter dem Rippenbogen tastbar, die Milz dagegen nicht.

Postoperative auskultatorische Befunde:

Beide Herztöne waren normal. Das kontinuierliche Geräusch war verschwunden.

Postoperativer EKG-Befund:

Die Überleitungszeiten lagen alle im Bereich der Norm. In den Brustwandableitungen zeigte sich in V4 ein inkompletter Rechtsschenkelblock, ansonsten war die Amplitudenmorphologie der QRS-T Komplexe regelrecht. Ein gewisses Überwiegen des linken Ventrikels war deutlich erkennbar.

Postoperativer röntgenologischer Befund:
Der Herzschatten war deutlich kleiner im Gegensatz zum präoperativen Befund.
Die Pulmonalarterie kam jetzt besser zur Darstellung. Hilus- und Lungengefäßzeichnung war unverändert unauffällig.

Aufgrund der guten postoperativen Befunde konnte der Junge in gutem Zustand nach Hause entlassen werden.

6. E.Qu., wb., geb. 12.12.34 (Arch.-Nr. 01-77-0870)

Anamnese

Es handelt sich um eine 42jährige Frau, die im 6. Lebensjahr eine Hepatitis durchgemacht hatte. Mit 20 Jahren wurde bei ihr eine Appendektomie durchgeführt; in demselben Jahr und 4 Jahre später wurden ihr außerdem operativ jeweils eine Cyste im Unterleib entfernt.
Im Zeitraum von 10 Jahren hatte sie 4 Geburten und eine Fehlgeburt.

Beschwerden wie Luftnot bei körperlicher Belastung sowie Stiche und krampfartige Schmerzen in der Herzgegend führten zu einer ersten kardiologischen Untersuchung mit stationärer Aufnahme.

Diagnoseverfahren

Die Patientin erschien bei einer Größe von 162 cm und 74 kg Körpergewicht adipös, sonst aber in gutem Allgemeinzustand.
Der Blutdruck betrug 160 / 100 mmHg. Seitengleich gut tastbare periphere Pulse.

Auskultatorische Befunde:

Man hörte ein systolisches "Preßstrahlgeräusch", das durch ein Phonokardiogramm bestätigt wurde: ein hochfrequentes, systolisches und decrescendo-diastolisches Geräusch war nachzuweisen.
Lungen ohne pathologischen Befund.

EKG-Befund:

Linkstyp mit Sinusrhythmus. Keine Hypertrophiezeichen PQ-Zeit mit 0,12 sec. grenzwertig. Unauffälliger Stromkurvenverlauf.
Flach muldenförmige St-Streckensenkung in I, AVF, V5, V6.

Röntgenologischer Befund:

Das Herz erschien nach links und rechts verbreitert. Der HKR war frei. Zentrale Lungengefäßzeichnung beiderseits mäßig vermehrt; unauffällige Lungenperipherie.

Herzkatheteruntersuchung:

Bei der Herzsondierung ergaben sich folgende Werte:

RA	5 / 0	mmHg
RV	30 / 0 - 5	mmHg
PA	25 / 8	mmHg

Gasanalytisch ergaben sich ein minimaler Links-Rechts-Shunt von etwa 5 %, sowie ein Anstieg des O_2-Gehaltes (0,7 Vol%O_2) und der O_2-Sättigung (4%O_2) in der Pulmonalarterie gegenüber dem rechten Ventrikel.
Eine daraufhin durchgeführte Angiographie nach JUDKINS konnte eine Gefäßverbindung zwischen dem Ramus interventricularis anterior, der linken Koronararterie und der Pulmonalarterie nachweisen.

Im Anschluß an die durchgeführte Herzkatheteruntersuchung trat eine schmerzhafte Schwellung im Bereich der rechten Leiste auf, die bald induriert und gerötet war. Da der Verdacht auf eine eingeklemmte Schenkelhernie bestand, wurde die Patientin in die Chirurgische Klinik verlegt.
Dort wurde die Schenkelhernie rechts bestätigt und nach vier Tagen operativ mit Verschluß der Bruchpforte behandelt.
Nach zunächst regelrechtem Verlauf kam es dann 3 Tage später mittags plötzlich zu den klinischen Zeichen einer massiven Lungenembolie aus Wohlbefinden heraus.
Unter externer Herzmassage wurde die Patientin nach Intubation in den Operationssaal gebracht.

Therapie

Operation (25.02.77):

Ohne Zeitverzögerung wurde über eine Sternotomie mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine die pulmonale Embolektomie durchgeführt.

Bei der Inspektion des Pulmonalisstammes zeigt sich im klappennahen Bereich übergehend auf den Ausfluß-

trakt des rechten Ventrikels ein Konvolut einer geschlängelten, z. T. aneurysmatischen Koronararterie, die offenbar Verbindung zur Pulmonalarterie hat.
Nach Anlegung von Haltenähten an der Arteria pulmonalis erfolgt deren Eröffnung. Mit verschiedenen Greifzangen und dem Koronarsauger werden aus der Pulmonalarterie eine Reihe von mehr oder weniger großen, sehr weichen dunkelblau gefärbten Blutkoageln entnommen,die im ganzen einen außerordentlich frischen Eindruck in Bezug auf ihr Alter erwecken.
Nach sorgfältiger Aussaugung beider Pulmonalarterien wird zuletzt die innere Einmündung der Koronarfistel dargestellt, welche sich im linken Sinus Valsalvae der Pulmonalklappe befindet. Hier wird eine Tabaksbeutelnaht angelegt, die nach außen durchgestochen und dort geknotet wird.
Nach weiterer Wiederaufwärmung und nach Freigabe der Aorta wird der Bypass beendet.

Es zeigt sich jedoch nach kurzer Zeit, daß kein ausreichend hoher Systemdruck aufgebracht werden kann und insbesondere der rechte Ventrikel in seiner Aktion äußerst schwach erscheint.
Daher Entschluß zur Lösung der im Konvolut angelegten Ligatur in der Befürchtung, daß diese die koronararterielle Versorgung des rechten Ventrikels im Ausflußtrakt doch beeinträchtigen könnte.
Aber auch ein zweiter Versuch, von der EKZ abzugehen, mißlingt zunächst. Man entschließt sich deshalb, über eine Zeit von 20 Min. im Sinne einer Unterstützung bei vollständiger Entlastung des Herzens weiter zu perfundieren. Danach gelingt es, ausreichende Systemdrucke zu erzielen. Als Rezidivprophylaxe wird eine subtotale Ligatur der Vena cava inferior unterhalb der Nierenvenen über einen extraperitonealen Zugang angelegt.

Nach Dekanülierung der Hohlvenen und der Aorta sowie Einlegung einer Perikard- und Substernaldrainage werden epikardiale Schrittmacherdrähte gelegt.

Ergebnis

Nach Extubation am 1.postoperativen Tag zeigte die Patientin normale Reaktionen, die Kreislaufverhältnisse stabilisierten sich bald.
Schäden durch den Herzstillstand mit notwendiger externer Herzmassage bis in den Operationssaal waren also nicht vorhanden.
Nach Rückverlegung auf die Normalstation am 5. postoperativen Tag wurde weiterhin eine Heparinisierung durchgeführt und anschließend eine Marcumartherapie eingeleitet.
Die Patientin konnte zunehmend schrittweise mobilisiert werden.Die Operationswunden verheilten primär.

Drei Wochen nach der Operation wurde eine Rechtsherzkatheteruntersuchung durchgeführt: es zeigten sich in Ruhe und unter Belastung normale Drucke im kleinen Kreislauf.

Die klinischen Befunde vor der Entlassung der Patientin waren sehr zufriedenstellend.
Die 42jährige Patientin befand sich in gutem Allgemein- und Kreislaufzustand ohne Anzeichen von Zyanose oder Ödemen.
Herz und Herzspitzenstoß waren perkutorisch unauffällig. Es waren keine präkordialen Pulsationen mehr wahrnehmbar, ebensowenig irgendwelche pathologischen Geräusche. Die Herzaktion war rhythmisch, die Herztöne regelrecht.

Postoperativer EKG-Befund:

Regelmäßiger Sinusrhythmus bei einer Frequenz von 85/min.
Reizleitung und Überleitung intakt.
Es zeigten sich lediglich Veränderungen im Bereich der Kammerendteile entsprechend dem Zustand nach abgelaufener Außenschichtalteration und beendeter Digitalismedikamentation.

Postoperativer röntgenologischer Befund:

Die letzte Röntgen-Kontrollaufnahme des Thorax zeigte noch einen geringen Erguß links basal, sonst aber keine Infiltrationen. Die fleckige Zeichnungsvermehrung im rechten Lungenuntergeschoß war verschwunden.

Mit der Empfehlung einer körperlichen Schonung von etwa sechs Wochen konnte die Patientin bei gutem Allgemeinbefinden aus der Klinik entlassen werden.

Bei einer kardiologischen Kontrolluntersuchung ca. 4 Monate nach der Operation erschien die Patientin in gutem Allgemeinzustand ohne Zeichen von Zyanose oder Ruhedyspnoe.
Über dem Herzen waren weder Pulsationen noch Schwirren wahrnehmbar, ebenso kein tastbarer Herzspitzenstoß.

Lediglich über dem Erb´schen Punkt und dem 2. ICR links parasternal hörte man ein mittelfrequentes, knapp 1/6 lautes systolisches Geräusch.

Im EKG bestand eine linkstypische Frontalprojektion des Hauptvektors bei regelmäßigem Sinusrhythmus mit unauffälliger AV-Überleitung. Keine Hypertrophiezeichen. Flach muldenförmige ST-Streckensenkung in I, AVF, V_5 und V_6.

Bei der Röntgen-Thoraxaufnahme erschien das Herz mittelständig, bei hochstehendem Zwerchfell infolge Adipositas nach links und rechts verbreitert.
Die Lungengefäßzeichnung war zentral beiderseitig vermehrt bei unauffälliger Lungenperipherie.

Bei der Untersuchung wurden leichte Knöchelödeme und ein erhöhter arterieller Blutdruck (160 / 100 mmHg) festgestellt.
Zur Blutdrucksenkung und Ödemausschwemmung wurde dem behandelnden Arzt eine Behandlung mit einem Diurektikum empfohlen. Die Antikoagulantien-Therapie und die Behandlung mit Novodigal sollten weiterhin beibehalten werden.

Nach Angaben des Hausarztes vom Oktober 1979 befindet sich die Patientin heute, 2 1/2 Jahre nach der Operation, in gutem Allgemeinzustand und zeigt keine Zeichen einer Herzinsuffizienz.

7. R.R., wb. geb 04.11.53 (Arch.-Nr. 01-65-1219)

Anamnese

Es handelt sich um ein 11jährige Mädchen, bei dem im Alter von 2 Jahren ein Herzfehler festgestellt wurde.
Bei der ersten stationären Aufnahme im Alter von 9 1/2 Jahren klagte die Patientin über Luftnot bei stärkerer Belastung und schnelle Ermüdbarkeit.

Diagnoseverfahren

Bei der Aufnahmeuntersuchung erschien das 9jährige Mädchen körperlich und geistig normal entwickelt. Zeichen einer Dyspnoe, einer Zyanose, von Ödemen, Trommelschlegelfingern oder Uhrglasnägeln waren nicht nachweisbar.
Über dem Herzen tastete man ein diastolisches Schwirren mit dem Punctum maximum über dem 3. ICR links parasternal. Perkutorisch war das Herz nach links hin verbreitert. Der Herzspitzenstoß war im 6. ICR dicht außerhalb der MCL zu tasten.

Auskultatorische Befunde:

Über allen Auskulationspunkten hörte man ein lautes diastolisches Decrescendogeräusch mit dem p. m. über dem 3. ICR links parasternal. Der 2. Pulmonalton war betont.

Der Blutdruck betrug an beiden Armen 125 / 80 mmHg. Der übrige klinische Untersuchungsbefund war unauffällig.

PKG-Befund:

Bestätigung des auskultatorischen Befundes. Über dem 3. ICR links parasternal wurde ein hochfrequentes diastolisches Sofortdecrescendo im Anschluß an A2 registriert, das die gesamte Diastole ausfüllte, die Systole hingegen erschien frei.

EKG-Befund:

Regelmäßiger Sinusrhythmus.
Reizleitungen im Vorhofgebiet und Überleitung zu den Ventrikeln nicht gestört. Die Kammergruppen zeigten einen angedeuteten Steiltyp ohne Seitenverspätung in den BWA bei mäßig ausgeprägten Veränderungen im Bereich der Kammerendteile, die auf eine Linksbelastung hinwiesen.

Röntgenologischer Befund:

Das Herz war nach links und nach rechts verbreitert mit stark eingeengtem Vorderherzraum und verstrichener Herztaille. Geringe Prominenz des Pulmonalisbogen. Sehr spärliche Lungengefäßzeichnung. Aufbiegung der Aorta ascendens.

Herzkatheteruntersuchung:

Die Sondierung des rechten Herzens und der Pulmonalarterie erbrachte keine pathologischen Werte.

Bei einer retrograden Aortographie mit Kontrastmitteldarstellung fand sich eine Aortenklappeninsuffizienz und eine sackförmige Erweiterung am Abgang der linken Koronararterie.
Diese präoperative Diagnose stellte die Indikation für ein operatives Vorgehen bei dem Mädchen dar.

Intrakardialdrücke vor der Korrektur:

RA	5 / 0 mmHg
RV	25 / 5 mmHg
LA	22 / 8 mmHg
LV	140 / 10 mmHg
Aorta	140 / 80 mmHg

Therapie

Operation (18.03.1965, mit HLM):

Freilegung des Herzens durch longitudinale Sterno- und Perikardiotomie.
Das Herz ist zu Lasten des linken Ventrikels mäßig vergrößert. Das Kaliber von Aorta und Arteria pulmonalis ist regelrecht.
Man erkennt an der Vorderseite der Aorta den regelrechten Ursprung der auf Bleistiftdicke erweiterten rechten Koronararterie, die sich in Richtung ihres normalen Verlaufes bald auf einen normalen Umfang verjüngt, aber in Richtung auf die Ausflußbahn des rechten Ventrikels in erweiterter Form einen Ast abgibt, der sich in einer kirschgroßen prallelastischen Vorwölbung verliert, die einer aneurysmatischen Veränderung des zugehörigen Sinus Valsalvae zu entsprechen scheint. Dieses Aneurysma ist als halbkugelige Vorwölbung auch in der Ausflußbahn des rechten Ventrikels bei digitaler Exploration von einer rechtsseitigen Aurikulotomie zu tasten, allerdings ohne ein Strömungshindernis für den rechten Ventrikel darzustellen. Im Bereich des Aneurysmas und der ganzen Aortenwurzel ist ein deutliches diastolisches Schwirren tastbar.
Nach Anschluß der Herz-Lungen-Maschine erfolgt die Inspektion des intrakardialen Situs:

Zarte, augenscheinlich schlußfähige Aortenklappen; kein Sinus-Valsalvae-Aneurysma; atypisches, für einen Bleistift durchgängiges Ostium direkt unterhalb der Kommissur zwischen links- und rechtskoronartragender Aortenklappe, das sich von der Kommissurenmitte her unmittelbar an der Basis der rechtskoronartragenden Aortenklappe herzieht. Durch Perfusion der rechten Koronararterie kann nachgewiesen werden, daß es sich um eine Fistel dieser Arterie in den linken Ventrikel handelt.
Der Verschluß dieser Fistelöffnung erfolgt durch mehrere U-Nähte,die zunächst durch den unteren Rand der Fistelöffnung gestochen und dann von der Fistelöffnung durch die Aortenwurzel in den rechtskoronartragenden Sinus Valsalvae durchgestochen werden. Nach Verknüpfung der Nähte ergibt die erneute Perfusion der rechten Koronararterie, daß der Verschluß der Fistelöffnung vollständig gelungen ist.
Nach Nahtverschluß der Aortotomie und Abgehen von der Herz-Lungen-Maschine unter guter hämodynamischer Herzleistung erfolgt die entsprechende Versorgung des Operationsgebietes.

Palpatorisch ist nach der Korrektur der prallelastische Druck in der aneurysmaähnlichen Vorwölbung höher, das diastolische Schwirren hier sowie im Bereich der Aortenwurzel völlig verschwunden.

Intrakardialdrücke nach der Korrektur:

RA	13 / 5 mmHg
RV	30 / 5 mmHg
LA	22 / 8 mmHg
LV	120 / 5 mmHg

Ergebnis

Der postoperative Verlauf war anfänglich komplikationslos. Die Wunde heilte primär, so daß nach 9 Tagen die Fäden entfernt werden konnten. Es kam leider zu einer Thrombophlebitis im linken Unterschenkel mit Abscedierung, so daß die Abzesse gespalten und anschließend drainiert werden mußten.

Auskultatorisch ließ sich kein Geräusch über dem Herzen mehr feststellen. Die Röntgenkontrolle zeigte keine ergußbedingten Verschattungen.

Nach 4 Wochen wurde das Mädchen in gutem Allgemeinzustand nach Hause entlassen mit der Bitte, sich in ca. 6 Monaten zur Nachkontrolle in der hiesigen kardiologischen Ambulanz vorzustellen.

Leider verstarb das Mädchen 3 Monate nach dem operativen Eingriff an einer Staphylokokkensepsis.

8. U.W., wb., geb. 19.04.62 (Arch.-Nr. 01-69-3368)

Anamnese

Bei diesem Mädchen wurde im Alter von 7 Jahren in der hiesigen kardiolcgischen Abteilung mit Hilfe der Koronarangiographie eine Fistel der linken Koronararterie in das links Herzohr mit aneurysmatischer Auftreibung des linken Herzohres diagnostiziert.
Außer dem Herzkatheterbefund vom 26.06.69 können an dieser Stelle nicht die Anamnese und die anderen klinischen Untersuchungsbefunde dargelegt werden, da die Krankengeschichte der Patientin unter der angegebenen Archiv-Nummer nach vergeblichen Bemühungen leider nicht mehr auffindbar ist.

Die Herzkatheteruntersuchung ergab folgende Werte:

RA	4 / 0 mmHg
RV	18 / 0 mmHg
LA	12 / 5 mmHg
PA	18 / 5 mmHg
Aneurysma li. Herzohr	46 / 37 mmHg
Aorta	118 / 82 mmHg

Therapie

Operation (22.07.69):
Freilegung des Herzens durch longitudinale Sterno- und Perikardiotomie.
Das Herz ist zu Lasten eines exzentrisch hypertrophierten linken Ventrikels mäßig vergrößert.Die Aorta ascendens ist relativ weit. Die aus ihr abgehende Koronararterie hat Fingerdicke. Sie ergibt an regelrechter Stelle einen normal weiten vorderen descendierenden Ast ab. In Höhe des linken Herzohres nimmt

sie als Ramus circumflexus normales Kaliber an. Das linke Herzohr ist sackförmig aufgetrieben und weist palpatorisch einen stark erhöhten Druck auf. Dagegen sind die übrigen Partien des linken Vorhofs kaum vergrößert. Hier ist der Druck gering, dafür tastet man dort aber ein systolisch-diastolisches Schwirren.

Nach dem Befund und dem Ergebnis der Voruntersuchungen kann angenommen werden, daß eine Fistel der linken Koronararterie in den Herzohranteil des linken Vorhofs besteht und daß der Fluß aus dem linken Herzohr in den linken Vorhof relativ eng ist. Nach Anschluß der Herz-Lungen-Maschine und Abklemmung der Aorta ascendens erfolgt die Eröffnung des ballonförmig aufgetriebenen linken Herzohres durch Längsschnitt in Richtung auf den linken Vorhof. Es zeigt sich, daß die Kommunikation mit der linken Koronararterie etwa erbsgroß ist. Das linke Herzohr ist leicht gekammert und besitzt eine bohnengroße Öffnung zum linken Vorhof. Zunächst wird durch zeitweiliges Öffnen der Aortenklemme gesichert, daß nur eine Fistel der linken Koronararterie besteht. Dann wird die Fistel durch U-Einzelnähte verschlossen. Anschließend wird der aufgetriebene Vorhof - bzw. Herzohranteil reseziert. Der Übergang in den linken Vorhof wird vernäht. Die Ränder des "Aneurysmas" werden über beiden Ostien noch einmal durch fortlaufende Naht vereinigt.
Nach Abgang von der extrakorporalen Zirkulation abschließend Drainage und Verschluß des Operationsgebietes.

Ergebnis

Der postoperative Verlauf war komplikationslos. Bei der kardiologischen Kontrolluntersuchung drei Wochen später lagen keine Zeichen einer Herzdekompensation mehr vor, so daß das Mädchen in zufriedenstellendem Zustand wieder nach Hause entlassen werden konnte.

Ein Jahr nach dem operativen Verschluß der Koronarfistel war die Patientin bei der klinischen Kontrolluntersuchung in gutem, unauffälligem Allgemeinzustand. Das Mädchen gab keinerlei Beschwerden und Leistungseinschränkung an.
Weder Zyanose noch Zeichen einer Herzinsuffizienz waren sichtbar. Über dem Herzen waren kein Schwirren und keine präkordialen Pulsationen wahrnehmbar.
Der Blutdruck betrug 120 / 80 mmHg.

Postoperative auskultatorische Befunde:

Die Auskultation ergab reine Herztöne und keine pathologischen Geräusche mehr.

Postoperativer EKG-Befund:

Das EKG zeigte einen Sinusrhythmus mit normaler AV-Überleitung und unauffälliger Erregungsausbreitung und - rückbildung.

Postoperativer röntgenologischer Befund:

Im Röntgenbild zeigte sich ein mittelständiges, normal großes Herz ohne typische Fehlkonfiguration. Im Seitenbild erschienen der Herzhinterraum und -vorderraum nicht eingeengt. Die Lungengefäßzeichnung war unauffällig.

Nach Angaben des behandelnden Hausarztes vom Oktober 1979 befindet sich die Patientin zehn Jahre nach der Operation in gutem Allgemeinzustand.
Die heute 17jährige Patientin ist körperlich voll belastungsfähig und zeigt keinerlei Zeichen einer Herzinsuffizienz.

3.2.2 Diskussion

In den acht beschriebenen Fällen lag bei drei der betroffenen Patienten (Fall **3**,**4**,**6**) eine a o r t o - p u l m o n a l e Kommunikation vor. Die rechte und die linke Koronararterie gehen hierbei regulär von der Aorta ab, gleichzeitig besteht aber eine arterio-venöse Fistelverbindung zwischen der linken Kranzarterie und der Pulmonalarterie.
Allgemein ist es üblich, auch diese Shuntverbindungen als arterio-venöse Fisteln zu bezeichnen, da das Blut vom Hochdrucksystem der Koronararterien in das Niederdrucksystem drainiert.
Bemerkenswert ist, daß im Gegensatz zu den meisten Angaben aus der Literatur bei den beschriebenen Fällen von Düsseldorf Fisteln der linken Koronararterie erheblich häufiger sind als die der rechten Koronararterie.
Die Eintrittsstelle des Anastomosengefäßes zwischen der linken Kranzarterie und der Arteria pulmonalis befand sich in Fall **4** in Höhe des Bulbus der Pulmonalarterie.
In Fall **3** und **6** mündete die Fistel in den linken Sinus Valsalvae der Pulmonalklappe.
In den Fällen **3** und **4** verlief das ungewöhnliche koronararterielle Verbindungsgefäß o h n e Gefäßgeflecht und o h n e aneurysmatische Erweiterung zur Arteria pulmonalis.
Dieser Befund ist bemerkenswert, da derartige einfache Fistelbildungen meist nur bei Patienten gefunden werden, bei denen gleichzeitig eine Pulmonalklappenatresie oder -stenose besteht (12).
Durch die Kurzschlußverbindung, z. B. im Falle einer Fallot´schen Tetralogie, wird die pulmonale

Strömungsbehinderung wenigstens zum Teil umgangen, indem in die Pulmonalarterie Blut aus dem Koronargefäßsystem abfließt.
Im Gegensatz dazu findet man o h n e zusätzliche andere Kardiopathien meist nur koronare Anastomosen auf dem Wege

- eines akzessorischen Kranzgefäßes, das aus der Arteria pulmonalis entspringt und sich über ein dichtes subepikardiales Netzwerk mit den Ästen der linken Koronararterie verbindet (10,15,28,45) oder
- als sackförmige Aneurysmen im Verlaufe der linken Koronararterie mit einer Kommunikation zum Pulmonalisstamm (7,9,75,79)

Im Fall **5** lag eine Koronarfistel mit Abgang von der rechten Kranzarterie und Mündung in den rechten Vorhof vor - eine der am häufigsten auftretenden arterio-venösen Verbindungen. Ursprung und Verlauf der beiden Hauptkranzgefäße waren hierbei normal.

Der erste Patient zeigte ebenfalls eine häufige Variante arterio-venöser Koronarfisteln:
Der stark erweiterte Ramus circumflexus der linken Koronararterie lief an der Herzspitze in ein Gefäßkonglomerat aus, das eine Fistelverbindung zum rechten Ventrikel besaß.

Einen seltenen Befund stellt Fall **2** dar, bei dem neben einer valvulären Pulmonalstenose ein arteriovenöses Aneurysma des Ramus interventricularis anterior der linken Koronararterie gefunden wurde. Im Sinne einer arterio-venösen Fistel bestand hier eine Shuntverbindung zwischen dem Koronararterienaneurysma und zahlreichen subepikardialen Venen, die im Gegensatz zur sonstigen Blauviolettfärbung hellrotes Blut führten.

Eine gewisse Sonderstellung nehmen die Fälle **7** und **8** ein: Hier handelt es sich nicht um arterio-venöse Fisteln,sondern um arterio-arterielle Kurzschlüsse zwischen einer Herzkranzarterie und dem linken Verhof bzw. der linken Herzkammer.
In Fall **7** bestand eine Kurzschlußverbindung zwischen der rechten Koronararterie und dem linken Ventrikel; in Fall **8** lag ein Kurzschluß zwischen der linken Koronararterie und dem linken Herzohr vor. Das betroffene linke Herzohr war dabei aneurysmatisch aufgetrieben.

Die meisten Patienten mit einer koronaren Fistelbildung bleiben asymptomatisch und ohne jegliche Einschränkung ihrer körperlichen Belastung (36,41,71, Fall **4** und **5**).
Die andere Patientengruppe - zu der auch die Fälle **1,2,3,6,7** zählen - klagen über (71,90):

- Dyspnoe in Ruhe und/oder bei Belastung
- angina-pectoris-ähnliche Anfälle
- Brustschmerzen
- Müdigkeit
- Herzinsuffizienz
- häufige respiratorische Infektionen
- rezidivierende Bronchitiden und Pneumonien
- Ödeme

Bei allen Patienten kann man - wie auch in den acht beschriebenen Fällen - ein kontinuierliches,systolisch-diastolisches Geräusch feststellen, vergleichbar mit einem "Maschinengeräusch". Dieser auskultatorische Befund führt dann in den meisten Fällen zu einer kardiologischen Untersuchung und zur Diagnose.

Mit Hilfe von veränderten EKG-Werten, Röntgenaufnahmen, Herzkatheteruntersuchung und Aortographie bzw.

Angiographie gelingt es in den meisten Fällen, bereits präoperativ eine koronare Fistelbildung festzustellen.
Während die Herzkatheteruntersuchung und die Kontrastmitteldarstellung der Koronararterien und der Herzkammern die genaue Diagnose abklären, können die veränderten EKG-Werte und der röntgenologische Befund lediglich als Hinweis auf einen anomalen Zustand dienen.Pathologische EKG-Befunde sind nämlich in den meisten Fällen nicht spezifisch.
Zeichen eines Herzinfarktes oder von Ischämie treten nur in etwa 3% der betroffenen Fälle auf (71).
Bei über der Hälfte der Patienten wird jedoch eine Überlastung des rechten oder linken Ventrikels sichtbar.
Bei Patienten mit einer koronaro-pulmonalen Fistel kann man folgende EKG-Werte erhalten:

- einen linksgedrehten Hauptvektor (Fall **6**)
- Hypertrophie des rechten oder linken Ventrikels (71)
- Rechts- oder Linksschenkelblock (71)

Bei einer Koronarfistel zum rechten Vorhof findet man keine verdächtigen EKG-Veränderungen (71,Fall **5**).
Es muß jedoch auf eine Beobachtung von SAKAKIBARA und Mitarbeitern (73) hingewiesen werden, die bei einer Fistelmündung in den rechten Vorhof in hohem Prozentsatz Vorhofflattern oder -flimmern ("atrial fibrillation") vorfanden.

Mündet eine koronare Fistel in den rechten Ventrikel, (wie in Fall **1**) zeigt das EKG in über 50% der betroffenen Fälle eine deutliche ventrikuläre Hypertrophie (71).

Bei einer Koronarfistel mit Einmündung in den linken Vorhof (Fall **8**) ergibt das EKG in einigen dieser

Fälle eine Hypertrophie des linken Ventrikels, Zeichen eines alten Myokardinfarktes oder Vorhofflimmern (71).

Von einer operativ unterbundenen Koronarfistel mit Einmündung in den linken Ventrikel sind bisher nur sechs Fälle in der Literatur bekannt (25,31,54,60,71,82). Wie in Fall **7** aus dem Düsseldorfer Krankengut hatten alle sechs Patienten im EKG Zeichen einer Ventrikelhypertrophie links (54).
Im Röntgenbild erschien das Herz bei zwei dieser Patienten und in unserem Fall **7** nach links und rechts verbreitert mit verstrichener Herztaille.

Die Beurteilung der Röntgenaufnahmen kann bei Patienten mit einer Koronarfistel schon zu einer genaueren Verdachtsdiagnose führen und auf einen Links-Rechts-Shunt hinweisen.
Bei einer aorto-pulmonalen Anastomose findet man bei mindestens 30% der Patienten (71) ein stark nach links verbreitertes Herz mit angehobener Herzspitze und prominentem Vorhof- und Pulmonalissegment (Fall **3** u. **6**). Die Lungengefäßzeichnung kann vermehrt sein.
Ist der Shunt klein - wie in Fall **4** - so bleibt der Röntgenbefund des Herzens unauffällig.

Die Herzkatheteruntersuchung mit Angiographie ist die Methode der Wahl, um eine sichere Diagnose zu erreichen und das Ausmaß des Shuntvolumens sowie der kardialen Dekompensation zu bestimmen.
Die Werte, die man bei der Herzkatheteruntersuchung in den Fällen **1** - **8** erhielt, sind zur Übersicht in Tabelle 3 zusammengestellt.
Wie man der Tabelle 3 entnehmen kann, geht mit einer aorto-pulmonalen Verbindung eine nennenswerte Druckerhöhung im Pulmonalisstamm nicht einher.

Pat.	Fisteltyp	P_{RA} mmHg	P_{RV} mmHg	P_{LA} mmHg	P_{LV} mmHg	P_{PA} mmHg	O_2-Sättg.PA %
1.D.C.	LCA→RV	5/0	30/ 0	-	-	23/ 7	-
2.F.K.	LCA→Venen	8/6	70/15	18/15	100/20	20/15	-
3.M.S.	LCA→PA	3/0	30/ 5	-	-	30/20	92
4.J.H.	LCA→PA	6/0	28/ 0	-	-	22/10	5
5.N.R.	RCA→RA	2/0	27/ 0	-	-	-	-
6.E.Q.	LCA→PA	5/0	30/ 5	-	-	23/ 8	4
7.R.R.	RCA→LV	5/0	25/ 5	22/ 8	140/10	-	-
8.U.W.	LCA→LA	4/0	18/ 0	12/ 5	46/37 Aneurysma	18/ 5	-

Tab. 3

Mit Hilfe des O_2- Sättigungsanstieges in der Herzhöhle oder dem Gefäß, in die die Koronarfistel einmündet, und der Messung des Shuntvolumens erhält man einen wichtigen Hinweis für die Bedeutung der anomalen koronaren Kommunikation.
Es muß erwähnt werden, daß die Shuntgröße jedoch nicht immer mit der Manifestierung der jeweiligen Symptome korreliert (71).

Die sichere Diagnose wird gewöhnlich mit Hilfe der retrograden Aortographie und der selektiven Koronarangiographie gestellt.
In Fall **1** konnte bei einem kontrastreichen Lävogramm ein arteriovenöses Aneurysma im Bereich der Herzspitze festgestellt werden.
In den Fällen **2** und **7** wurde bei der retrograden Aortographie die intra operationem gestellte Diagnose

einer Koronarfistel nicht präzise getroffen.Präoperativ fand sich in Fall **7** bei der Kontrastmitteldarstellung eine Aortenklappeninsuffizienz und eine sackförmige Erweiterung am Abgang der linken Koronararterie.
Der Farbstofftest in Fall **3** zeigte keine koronare Fistel, sondern ließ lediglich auf eine aorto-pulmonale Verbindung in Form eines offenen Ductus BOTALLI oder eines aorto-pulmonalen Fensters schließen.Eine selektive Koronarangiographie hätte in diesem Falle eine Fehldiagnose vermieden.
In Fall **4** zeigte sich nach Kontrastmittelinjektion eine stark erweiterte linke Koronararterie mit zirkulärem Verlauf in Deckung mit dem Conus pulmonalis zum Bulbus der Arteria pulmonalis hin.
In Fall **5** wurde ein Aneurysma der rechten Koronararterie mit Ruptur in den rechten Vorhof - also ebenfalls eine arteriovenöse Verbindung - sichtbar.

In Fall **6** bestand eine Gefäßverbindung zwischen dem Ramus interventricularis anterior der linken Koronararterie und dem Pulmonalisstamm.
In Fall **8** wurde bei der Herzkatheteruntersuchung präoperativ die Fistel zwischen der linken Koronararterie und dem linken Herzohr bzw. linken Vorhof einschließlich der aneurysmatischen Auftreibung sicher festgestellt.

Die Indikation für einen chirurgischen Eingriff stellt sich ganz klar bei Patienten mit

- Herzversagen ("congestive heart failure")
- Angina-pectoris-Anfällen oder
- rezidivierender bakterieller Endokarditis

Da die erzielten Operationsergebnisse allgemein sehr gut sind, sollte eine Korrektur der Koronarfistel

jedoch auch bei asymptomatischen Patienten vorgenommen werden, um spätere Komplikationen zu vermeiden.

Bei früheren Operationen unterband man die anomale Koronarfistel proximal ihrer Eintrittsstelle in die betroffene Herzhöhle, was in den meisten Fällen zur myokardialen Ischämie führte.
Diese Form der Ligatur verschloß zwar den Links-Rechts-Shunt, blockierte aber gleichzeitig auch den Blutstrom durch die Kranzarterie distal des Operationsgebietes.

Um eine fatale Ischämie und Arrhythmien zu verhüten, benützt man daher heute eine andere Technik.
Nach zwei unterschiedlichen Methoden kann man die Fistel schließen - trotzdem aber den koronaren Blutstrom und damit die Myokardversorgung erhalten:

- distale Ligatur bei End-zu-Seit-Fisteln (19,23,27,40,60,63,71,73)
- laterale Arteriorhaphie (36)

Das chirurgische Vorgehen kann von der rechten oder linken Thorakotomie oder der medialen longitudinalen Sternotomie ausgehen. Die weiteren Maßnahmen werden vor allem durch die Lokalisation der Fistel bestimmt, die ja meist schon präoperativ durch die Koronarangiographie festgestellt worden ist.
An der Einmündungsstelle der Koronarfistel in eine Herzhöhle oder die Pulmonalarterie ist gewöhnlich ein "Maschinengeräusch" wahrnehmbar bzw. ein Schwirren tastbar. Hier kann ebenfalls eine aneurysmatische Erweiterung der oft sehr dünnwandigen Gefäße vorliegen (23).

Bevor die Ligatur am distalen Ende der Fistel vorgenommen wird, muß zunächst durch zeitweiliges Abklemmen der Fistel an der für die Ligatur vorgesehenen Stelle kontrolliert werden, ob das Schwirren verschwindet und EKG-Veränderungen auftreten.
Wie wichtig diese Vorsichtsmaßnahme ist, wird bei Fall **3** deutlich, wo zunächst eine Fehldiagnose vorlag und erst das persistierende Schwirren intraoperativ zur Entdeckung der aorto-pulmonalen Fistel führte.

In den Fällen **3**, **4** und **5** war es möglich, ohne Herz-Lungen-Maschine durch Unterbindung, durch Trennung oder Unterstechung die Koronarfistel sicher zu verschließen.
In den Fällen **2** und **8** wurde die Fistel von intrakardial aus versorgt.
In Fall **7** unterband man den Kurzschluß der rechten Koronararterie zum linken Ventrikel transaortal-transvalvulär.

Neben der direkten Ligatur an der Einmündungsstelle der Fistel in die betroffene Herzhöhle oder in die Pulmonalarterie gibt es die Methode der lateralen Arteriorhaphie,die erstmals von HALLMAN und COOLEY 1966 erfolgreich angewandt wurde.
Diese Methode bietet sich besonders bei einer koronar-atrialen oder einer koronar-ventrikulären Fistelbildung an.
Bei dieser Technik legt man mehrere Matratzennähte ("multiple mattress sutures") tangential zur Hinterwand der fistelspeisenden Koronararterie und der Vorderwand der betreffenden Herzhöhle. Mit dem Anziehen und Knoten der Nähte verschließt man die Fistelverbindungen.
Mit dieser Methode unterbindet man den arterio-venösen Shunt, ohne die betroffene Kranzarterie einzuengen oder abzuschnüren.

Die Kontinuität der koronaren Durchblutung wird auch gewährleistet, wenn man die Koronarfistel von der Innenseite des betroffenen Vorhofes oder Ventrikels oder der Pulmonalarterie her vernäht.
Ein Beispiel für diese Methode stellt Fall **6** dar, bei der mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine notfallmäßig eine pulmonale Embolektomie durchgeführt und gleichzeitig die vorhandene Fistelmündung von der Pulmonalarterie aus umstochen wurde.
Dieses Vorgehen erfordert aber in jedem Fall die Eröffnung der betroffenen Herzhöhle oder des Pulmonalisstammes, so daß der Einsatz der extrakorporalen Zirkulation notwendig wird.

Die beschriebenen Fälle **2** - **8** zeigen verschiedene Operationsmethoden, die auf der jeweiligen Lokalisation der Fistel basieren und von daher gerechtfertigt sind.
Es wurde jedesmal ein solches Korrekturprinzip gewählt, daß die weitere koronarielle Blutversorgung des Myokards nicht gefährdet wurde.

4. DARSTELLUNG VON SONDERFÄLLEN KORONARER ANOMALIEN

Nach Darstellung und Diskussion der klinisch bedeutsamen koronaren Anomalien wie BWG-Syndrom, arterio-venöse Koronarfisteln und arterio-arterielle Kurzschlüsse sollen an vier Beispielen Sonderfälle kardiovaskulärer Mißbildungen beschrieben werden, die in Hinsicht auf den gleichzeitig vorhandenen kardialen Hauptfehler in ihrer klinischen Bedeutung "nur" zweitrangig sind:

- Aneurysmatische Erweiterung des aortanahen Teils der rechten Koronararterie bei gleichzeitig vorhandener subvalvulärer Aortenstenose, Ventrikelseptumdefekt und Insuffizienzen der Tricuspidal-, Pulmonal- und Mitralklappe

- Erbsgroßes Aneurysma des Ramus interventricularis anterior bei gleichzeitig vorhandenem Ventrikelseptumdefekt und schlitzförmigem offenen Foramen ovale

- Linkspersistierende obere Hohlvene mit Drainage über das in den linken Vorhof verlagerte Koronarsinusostium bei gleichzeitig vorhandenem Vorhofseptumdefekt vom Typ Foramen primum

- Gesonderter Abgang des Ramus interventricularis anterior aus der Aorta ascendens bei gleichzeitig koronarer 2-Gefäß-Erkrankung

4.1. Fallbeschreibungen

4.1.1 Aneurysmatische Erweiterung der rechten Koronararterie

M.H., ml., geb. 09.09.36 (Arch.-Nr.: 01-64-2925)

Es handelt sich um einen 27jährigen Patienten, bei dem seit der Geburt der Verdacht auf einen Ventrikelseptumdefekt, eine Mitralklappeninsuffizienz und eine hämodynamisch wirksame Aortenstenose bestand.
Es war eine deutliche Leistungseinschränkung vorhanden, die in den letzten zwei Jahren zugenommen hatte.
Bei der klinischen Untersuchung fanden sich keine Zyanose, keine Ruhedyspnoe und keine Einflußstauung. Über dem perkutorisch beidseitig verbreiterten Herzen fühlte man deutlich systolisches Schwirren im Bereich des 3.-5. ICR links. In diesem Gebiet war ein lautes Systolikum zu hören, das auch über der Aorta auskultierbar war und in die Carotiden fortgeleitet wurde. Über der Herzspitze fand sich ein weiches gießendes Systolikum von anderem Klangcharakter.
Ansonsten wurde kein krankhafter Befund erhoben.

Im EKG fand sich bei einem Sinusrhythmus und einem AV-Block I.Grades die Zeichen der Rechts- und Linkshypertrophie sowie der Linksschädigung.
Phonokardiograpisch bestätigte sich der Auskultationsbefund.
Röntgenologisch erschien das Herz beiseitig verbreitert, die Hilus- und Lungengefäßzeichnung waren deutlich vermehrt. Auf der seitlichen Aufnahme erschien der HKR durch eine Vorwölbung in der Gegend des linken Vorhofes eingeengt. Bei der Durchleuchtung zeigten die Hili deutliche Eigenpulsationen.

Die Herzkatheteruntersuchung erbrachte im Bereich des rechten Herzens und der Arteria pulmonalis mäßig erhöhte Drucke (RV 40 / 0; PA 35 / 12 mmHg). Gasanalytisch fand sich zwischen dem rechten Vorhof und dem rechten Ventrikel ein großer Sauerstoffsättigungssprung, aus dem sich ein Links-Rechts-Shunt von 11,3 l/min. errechnen ließ. Nach der Form der Pulmonalkapillardruckkurve mußte eine mäßige Mitralregurgitation angenommen werden.

Nach den klinischen Befunden wurde die obige Diagnose gestellt und dringend zur operativen Korrektur des Herzvitiums geraten.

Intraoperativ zeigten sich ein Ventrikelseptumdefekt mit pulmonaler Hypertension, eine subvalvuläre Aortenstenose, geringgradige Insuffizienzen der Tricuspidal-, Pulmonal- und Mitralklappen und ein Aneurysma der rechten Herzkranzarterie.
Diese war in ihrem aortanahen Teil etwa auf eine Länge von 3 cm aneurysmatisch auf Bleistiftdicke erweitert. Man tastete in ihr vor der Korrektur ein deutliches systolisches Schwirren, das nach der Resektion eines stenosierenden fibrotischen Ringes in der Ausflußbahn des linken Ventrikels verschwunden war. Der Ventrikelseptumdefekt wurde mittels einer Teflonprothese auf transatrialem Wege verschlossen.

Die Operation erfolgte am 22.06.1964 mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine.

Postoperativ trat mehr und mehr eine pulmonale Insuffizienz in Erscheinung und wegen eines schließlich auftretenden Lungenödems mußte mehrfach endobronchial abgesaugt werden. Nach einer vorübergehenden gewissen Besserung trat dann aber doch leider aufgrund des Herzversagens der Exitus ein (04.07.64).

4.1.2 Koronararterienaneurysma des Ramus interventricularis anterior

W.E., wb., geb. 03.05.74 (Arch.-Nr.: 74-05-03-15)

Es handelt sich um ein elfmonatiges Mädchen, bei dem seit der Geburt ein Herzgeräusch bekannt war. Nach einer Spontangeburt zum errechneten Termin mit einem Gewicht von 3 820 g gedieh der Säugling in den ersten Lebensmonaten zufriedenstellend. Weder Zyanose noch Ödeme waren sichtbar.

Bei der klinischen Untersuchung im 3. Lebensmonat zeigte sich der Säugling in befriedigendem Allgemeinzustand. Die Atmung erschien leicht angestrengt. Die Leber war 3 cm unterhalb des Rippenbogens in der MCL palpabel, die Milz war nicht vergrößert. Ein Schwirren über dem Herzen war nicht vorhanden.

Auskultatorisch war mit dem Punctum maximum über dem 3.-4. ICR links ein hochfrequentes, rauhes crescendo-decrescendo Holosystolikum mit Ausstrahlung zum gesamten Thorax und Epigastrium wahrnehmbar. Über der Herzspitze hörte man ein mittel-tieffrequentes, rollendes Telediastolikum.
Das PKG bestätigte den Auskultationsbefund.

Röntgenologisch lag das Herz mit einer Cor/Thorax-Relation von ca. 68 % deutlich oberhalb der Altersnorm. Die Herzvergrößerung kam vor allem durch Hypertrophie des rechten Ventrikels und des linken Vorhofes zustande. In den peripheren Lungendritteln zeigte sich ein vermehrter Lungendurchfluß.

Im EKG waren bei regelmäßigem Sinusrhythmus biatriale Belastungszeichen vorhanden. Außerdem biventrikuläre Hypertrophie. Repolarisationsstörungen rechts.

Nach den klinischen Befunden bestand Verdacht auf einen Ventrikelseptumdefekt mit Schweregrad IIIa.

Bei der Herzkatheteruntersuchung im 8. Lebensmonat wurde ein Links-Rechts-Shunt von 0,7 l/min. bei einem Großkreislaufminutenvolumen von 1,3 l/min. errechnet.
Bei der Kontrastmittelinjektion in den rechten Ventrikel waren keine angiographisch erkennbare Einengung der Ausflußbahn, keine Frühfüllung der Aorta und weite Pulmonalgefäße vorhanden. Während des Lävogramms Wiederauffüllung des rechten Ventrikels und der Pulmonalgefäße.

Mit der Diagnose eines großen Ventrikelseptumdefektes, einer infundibulären Pulmonalstenose und pulmonaler Druckerhöhung wurde die Indikation zur operativen Korrektur des Herzvitiums gestellt.

Die Operation erfolgte am 02.05.75 mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine.
Nach Freilegung des Herzens fiel eine im Bereich der Vorderwand des rechten Ventrikels bestehende pulsierende Vorwölbung auf, die zunächst den Verdacht auf das Vorliegen eines Divertikels ergab. Später zeigte sich, daß es sich um ein erbsgroßes Aneurysma des Ramus interventricularis anterior handelt (Bild 2).
Nach Anschluß der Herz-Lungen-Maschine und ausreichender Abkühlung erfolgte zunächst die Eröffnung des arteriellen Aneurysmas mit anschließendem Verschluß durch Tabaksbeutelnaht und einer überwendlichen Naht zur Sicherung. Danach wurden der Ventrikelseptumdefekt unter Einnähen eines Dacron-Patch und das intra operationem entdeckte schlitzförmige Foramen ovale durch eine U-Naht verschlossen.
Postoperativ trat eine Tachykardie mit Frequenzerhöhung über 200 Schläge/min. auf.

Bild 2: Erbsgroßes Aneurysma des RIVA

Am 03.05.75 verstarb das Kind an Herz- und Kreislaufversagen bei Herzinsuffizienz und Lungenödem.

Der Obduktionsbefund ergab eine Endokardfibrose der linken Herzkammer mit Atrophie der muskulären Trabekel der linken Kammer und Atrophie der beiden linken Papillarmuskeln. Verkürzung der Sehnenfäden beider Mitralsegel. Dilation des Herzens. Schweres Lungenödem. Blutstauung und Verfettung der Leber. Blutstauung der Milz. Zyanose und starkes Ödem des Gehirns.

4.1.3 In den linken Vorhof verlagertes Koronarsinusostium

M.E., wb., geb. 02.07.65 (Arch.-Nr.: 01-74-4130)

Es handelt sich um ein 6jähriges Mädchen, bei dem es seit dem 3. Lebensjahr zu einer zunehmenden Leistungseinschränkung gekommen war.

Bei der kardiologischen Untersuchung im Herbst 1971 wirkte das 6jährige Mädchen körperlich und geistig retardiert. Manifeste Zeichen einer Herzinsuffizienz lagen nicht vor. Die klinische Untersuchung ergab keine sichere Diagnose über ein Vitium bei dem Mädchen. Deshalb wurden vier Monate später eine Herzkatheteruntersuchung und eine Angiokardiographie durchgeführt, mit deren Hilfe man die Diagnose eines Vorhofseptumdefektes vom Foramen-primum-Typ und einer linkspersistierenden oberen Hohlvene stellen konnte.
Auffällig war, daß neben einem Links-Rechts-Shunt noch ein Rechts-Links-Shunt bestand - also ein gekreuzter Kurzschluß.
Der Rechts-Links-Shunt auf Vorhofebene konnte durch eine Kontrastmittelinjektion in den rechten Vorhof nachgewiesen werden, wobei es nach der Darstellung des rechten und linken Ventrikels zur gleichzeitigen Darstellung von Aorta und Arteria pulmonalis kam.

Durch eine zweite Herzkatheteruntersuchung konnte eine Tricuspidaldystrophie (Morbus EBSTEIN) ausgeschlossen werden.
Bei einer Kontrastmittelinjektion in die linkspersistierende obere Hohlvene floß das Kontrastmittel in den rechten Vorhof und nahm den oben beschriebenen Weg mit Linksfüllung.
Man vermutete, daß das Blut aus der unteren Hohlvene teilweise direkt in den linken Vorhof floß.

Intraoperativ konnte man das Vitium genau abklären und folgende Befunde erheben:

- Ostium-primum-Defekt des Vorhofseptums mit Spaltbildung im aortalen Mitralsegel und klaffende anteromediale Tricuspidalkommissur
- geringfügige Tricuspidalklappenstenose durch leichte Tricuspidalklappenhypoplasie
- linkspersistierende obere Hohlvene mit Drainage über das in den linken Vorhof verlagerte Koronarsinusostium

Die operative Korrektur am 03.10.74 bestand in der Verlagerung des Koronarsinusostiums und dem Verschluß des Vorhofscheidewanddefektes mit Hilfe einer autologen Perikardprothese.

Die postoperativen Befunde waren zufriedenstellend.

Wie einem kardiologischen Bericht vom Oktober 1975 zu entnehmen ist, konnte man bei der Patientin keine Zeichen einer Herzinsuffizienz mehr finden. Das Mädchen entwickelte sich nun normal und zeigte keine Leistungseinschränkung mehr. Da alle klinischen Befunde in Ordnung waren, war keine Therapie erforderlich.

4.1.4 Gesonderter Abgang des Ramus interventricularis anterior aus der Aorta ascendens

G.B., ml., geb. 01.03.30 (Arch.-Nr.:01-76-4695)

In diesem Fall handelt es sich um einen 46jährigen Patienten, der im Alter von 38 Jahren einen fraglichen und im Alter von 44 Jahren einen dokumentierten Herzinfarkt bekam. Seit Februar 1974 bestand nun aufgrund der schweren Herzerkrankung Arbeitsunfähigkeit.
Im September 1975 wurde in der kardiologischen Abteilung der Universitätsklinik Düsseldorf eine koronare 2-Gefäß-Erkrankung mit Zustand nach Hinterwandinfarkt 1974 diagnostiziert.
An Risikofaktoren lagen eine hochgradige Adipositas von 1950 - 1974, Hypertonus, Nikotinabusus bis 1974 und Hyperlipoproteinämie vor.

Bei der Koronarangiographie der rechten Koronararterie stellte man hochgradige arteriosklerotische Veränderungen in allen Bereichen fest.

Die Angiographie der linken Herzkranzarterie ergab k e i n e Darstellung des Ramus interventricularis anterior, ferner einen Verschluß des Ramus circumflexus nach Abgang des ersten Ramus marginalis.
Die Injektion des Kontrastmittels in die Aortenwurzel führte zur flüchtigen Darstellung eines dünnkalibrigen Gefäßes, das dem Ramus interventricularis entsprechen konnte.
Bei der Linksdarstellung mit der JUDKINS-Methode wurde dann der Ramus interventricularis anterior mit einem isolierten Abgang aus der Aorta ascendens sichtbar. Er zeigte keine pathologischen Wandveränderungen.

In den darauffolgenden Monaten klagte der Patient wiederholt über retrosternale Schmerzen. Im Januar 1976 kam es zur Reinfarzierung und erneuten stationären Aufnahme.

Die Aufnahmeuntersuchung zeigte einen 45jährigen leptosomen Patienten in einem leicht reduzierten Ernährungszustand. Klinisch lagen keine auffälligen Organbefunde vor.

Das EKG ergab die typischen Werte eines frischen Hinterwandinfarktes. Weiterhin zeigten sich polymorphe ventrikuläre Extrasystolen bis 6/min.

Im Mai 1976 wurde dann eine zweite Koronarangiographie durchgeführt, die die früheren Befunde bestätigte.

Die Zweigefäß-Herzerkrankung ergab die Indikation zur Anlage von zwei aortokoronaren Venenumgehungen.

Die Operation wurde am 20.05.1976 durchgeführt. Intraoperativ wurde der gesonderte Abgang des Ramus interventricularis anterior (RIVA) aus der Aorta ascendens bestätigt. Der Patient erhielt aortokoronare Venenumgehungen zum Ramus marginalis der linken Herzkranzarterie und zur rechten Herzkranzarterie.

Postoperativ waren die Angina-pectoris-Beschwerden zunächst nicht mehr vorhanden.
Doch nach ca. 4 Wochen trat eine erneute Herzinsuffizienz ein, die wiederum mit pectangiösen Schmerzen und deutlicher Belastungsunfähigkeit einherging.
Zu dieser Zeit befand sich der Patient noch in stationärer Nachbehandlung.
Im Oktober 1976 wurden aufgrund der Beschwerden eine Koronarangiographie und eine Ventrikulographie durchgeführt.
Bei der Kontrastmitteldarstellung der linken Koronararterie fand sich ein proximaler Verschluß des Ramus interventricularis anterior. Im Anfangsteil des Ramus circumflexus bzw. Ramus marginalis bestand eine hochgradige Stenose. Im Versorgungsgebiet des distalen

Anteils des Ramus circumflexus fand sich nur ein sehr dünnkalibriges Gefäß.
Die rechte Herzkranzarterie war proximal komplett verschlossen, im weiteren Verlauf waren nur mehrere dünnkalibrige Gefäße zu erkennen.
Ein aorto-koronarer Venenbypass ließ sich angiographisch nicht darstellen.
Aufgrund dieser Untersuchung mußte man davon ausgehen, daß es sich um eine rasch progredient verlaufende koronare Herzerkrankung handelte mit gleichzeitigem Verschluß beider Venenumgehungen.

Bei einer erneuten ambulanten Nachuntersuchung in der Kardiologie der Universitätsklinik Düsseldorf im Juli 1978 hatten sich die subjektiven pectangiösen Beschwerden und die Ruhe- und Belastungsdyspnoe nicht gebessert. Der deutlich vorgealterte Patient war in reduziertem Allgemein- und Ernährungszustand.
Anfang 1978 hatte sich der Patient einer Ileus-Operation unterziehen müssen, anschließend war er wegen einer Hepatitis bis Juni 1978 stationär behandelt worden.
Das EKG zeigte weder AV-Überleitungsverzögerungen noch Kammerendteilveränderungen.

Der röntgenologische Befund ergab ein etwas nach links verbreitertes Herz mit Aortenelongation und Ektasien. Keine frischen pneumonischen Infiltrationen, keine Zeichen einer Lungenstauung.

4.2. Diskussion

Die vier Fallbeschreibungen stellen Sonderfälle unter den koronaren Anomalien dar. Für den betroffenen Patienten haben sie als Ursache für die Entwicklung einer Herzinsuffizienz nicht die Bedeutung wie das BWG-Syndrom und die Koronarfisteln. Bei allen Patienten kann man die ernsten Symptome und Dekompensationserscheinungen des Herzens primär auf die Hauptfehler des Herzens zurückführen, die in allen Fällen gleichzeitig mit den koronaren Fehlbildungen vorhanden waren und in klinischer Hinsicht im Vordergrund standen.

Die Diagnostik mit Hilfe der Herzkatheteruntersuchung brachte lediglich den Nachweis des primär vorliegenden Herzfehlers, der auch die Indikation für einen operativen Eingriff darstellte.
Die gleichzeitig vorhandenen koronaren Anomalien wurden in den vier beschriebenen Fällen erst intraoperativ erkannt und gegebenenfalls dann mit korrigiert.

In Fall 2 wurde neben dem Verschluß des Ventrikelseptumdefektes das Aneurysma des Ramus interventricularis anterior der linken Koronararterie im Bereich der Vorderwand des rechten Ventrikels abgetragen.

Fall 4 zeigte die erfolgreiche Verlagerung des Koronarsinusostiums vom linken in den rechten Vorhof mit gleichzeitigem Verschluß eines Vorhofseptumdefektes.
Die Fehlmündung des Koronarsinus gehört im strengen Sinne nicht zu den Anomalien des Koronararteriensystems, sondern betrifft das venöse System.

Trotzdem soll diese seltene Fehlbildung erwähnt werden, da sie eine Vermischung des O_2-gesättigten Blutes mit venösem Blut bewirkt und von daher von klinischer Bedeutung ist.
Man kann das in den linken Vorhof verlagerte Koronarsinusostium zu den sogenannten sekundären Anomalien zählen, da diese Mißbildung wahrscheinlich mit der linkspersistierenden oberen Hohlvene entstanden ist.

Bei den Fällen 1 und 3 erübrigte sich eine operative Korrektur der nebenbei gefundenen Anomalie des Koronargefäßsystems.
Es bleibt die Frage offen, ob das Aneurysma des aortonahen Teils der rechten Herzkranzarterie unabhängig oder bedingt durch die Druckverhältnisse distal der subvalvulären Aortenstenose enstanden ist.

5. ZUSAMMENFASSUNG

Anhand von Fallbeschreibungen aus dem Krankengut der Chirurgischen Universitätsklinik Düsseldorf und einer Literaturdurchsicht werden die diagnostischen und therapeutischen Probleme angeborener koronarer Anomalien dargestellt.

Es werden fünf Patienten mit Fehlabgang der linken Koronararterie von der Arteria pulmonalis (BWG-Syndrom) und acht Patienten mit einer koronaren Fistelbildung beschrieben.
Außerdem wird von vier Sonderfällen koronarer Anomalien berichtet: Aneurysmatische Erweiterung der Herzkranzarterie; Aneurysma des Ramus interventricularis anterior der linken Kranzarterie; in den linken Vorhof verlagertes Koronarvenensinusostium und gesonderter Abgang des Ramus interventricularis anterior aus der Aorta.

Für die Diagnose des BLAND-WHITE-GARLAND-Syndroms ist neben den klinischen, röntgenologischen und elektrokardiographischen Befunden vor allem die präoperative Herzkatheteruntersuchung mit Darstellung der Koronargefäße von Bedeutung. In den meisten Fällen werden hierbei ein auffallender Sauerstoffsättigungsanstieg in der Pulmonalarterie bei der Blutgasanalyse und eine retrograde Füllung der Arteria pulmonalis über die Koronararterie bei der Aorto- bzw. Koronarangiographie beobachtet.

Symptome wie Angina-pectoris-Anfälle, beginnende Herzinsuffizienz und dyspnoische Zustände sind oft die ersten Anzeichen für die Minderversorgung des linken Ventrikels bei Patienten mit dem BWG-Syndrom.

Besteht allerdings ein ausreichend entwickeltes Anastomosennetz zwischen der normal aus der Aorta entspringenden rechten Koronararterie und der anomalen linken Koronararterie, so können die betroffenen Patienten manchmal auch bis in das Erwachsenenalter symptomlos bleiben.
Eine chirurgische Korrektur der koronaren Anomalie ist bei gestellter Diagnose jedoch auch bei beschwerdefreien Patienten zu empfehlen, um sie im weiteren Verlauf ihres Lebens vor einer Herzinsuffizienz mit Angina-pectoris-Anfällen, einer Endokarditis oder plötzlichem Tod zu bewahren.
Die Problematik der Operationsindikation zeigt sich besonders bei einer Patientin mit dem bereits gesicherten BWG-Syndrom, die sich bisher noch nicht zur operativen Korrektur der Anomalie entschließen konnte.
In den vier übrigen Fällen wurde erfolgreich die Ligatur einer fehlentspringenden linken Koronararterie vorgenommen, wobei bei allen Patienten ein gutes postoperatives Ergebnis erzielt werden konnte. Drei der vier Patienten sind 10 bzw. 15 Jahre nach dem Eingriff beschwerdefrei. Ein Patient ist nach vier Jahren verstorben.
Eine andere empfehlenswerte Operationsmethode besteht in der Ligatur der linken Koronararterie mit Anlegen eines aortokoronaren Bypass, ein Verfahren, das praktisch nur bei Erwachsenen empfohlen und durchgeführt werden kann.

In sechs Fällen wurden eine arterio-venöse Koronarfistel und in zwei Fällen eine arterio-arterielle Kurzschlußverbindung erfolgreich unterbunden.

Bei allen betroffenen Patienten führte der charakteristische Auskultationsbefund eines "Maschinengeräusches" zur ersten Verdachtsdiagnose, die

anschließend differentialdiagnostisch vor allem durch die Angiokardiographie bestätigt werden konnte.
Die Indikation für eine operative Korrektur der koronaren Fistel stellt sich besonders bei Patienten mit beginnender oder bereits bestehender Herzinsuffizienz. Zur Vorbeugung späterer Komplikationen hat sich jedoch auch bei asymptomatischen Patienten ein möglichst frühzeitiger Verschluß der vorhandenen und diagnostizierten Fistelbildung bewährt.
Die Operationsindikation ist nach der Diagnosestellung gegeben. Das operative Vorgehen mit Verschluß der Fistel-Verbindung richtet sich nach den anatomischen Gegebenheiten. Die bisherigen positiven Ergebnisse rechtfertigen jedoch in jedem Fall eine operative Korrektur dieser Koronararterienanomalien.

Die vier Sonderfälle koronarer Anomalien waren gleichzeitig mit anderen schwerwiegenden Herzfehlern vorhanden. Im Hinblick auf ihre klinische Bedeutung waren sie, verglichen mit dem jeweiligen Hauptfehler des Herzens, zweitrangig.
Meist werden sie erst intraoperativ erkannt und dann gegebenenfalls mit korrigiert.

6. LITERATURVERZEICHNIS

1. Abrikossoff,A. — Aneurysma des linken Herzventrikels mit abnormer Abgangsstelle der linken Koronararterie von der Pulmonalis bei einem fünfmonatlichen Kind. Virchows Arch.path.Anat.Physiol.203 413-420 (1911)

2. Achtel,R.A., Zaret,B.L.,Iben,A.B. et al. — Surgical correction of congenital left coronary artery - main pulmonary artery fistula in association with anomalous right coronary artery. J.Thorac.Cardiovasc.Surg.70: 46-51 (1975)

3. Akhtar,N., Iyland,J.W. and Adam,M.J. — Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in the adult. J.Thorac.Cardiovasc.Surg.66: 112-117 (1973)

4. Anzai,N.,Okada,T., Takanaski,Y., Yamada,M.,Sana,A.and Endo,M. — Anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery. Chest 70: 775-777 (1976)

5. Aryanpur,I. — Progressive infarction in anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery. Chest 62: 292-296 (1972)

6. Baue,A.E.,Baum,S., Blakemore,W.S.and Zinsser,H.F. — A later stage of anomalous coronary circulation with origin of left coronary artery from pulmonary artery: coronary artery steal. Circulation 36: 878-885 (1975)

7 Bayliss,J H., Cambell,M. — Unusual cause for a continous murmur. Guy Hosp.Rep.101: 174-185 (1967)

8 Beuren,A.J und Hoffmeister,H.E. — Diagnose,Hämodynamik und chirurgische Therapie des Fehlabganges der linken Koronararterie von der Arteria pulmonalis. Z.Kreisl.-Forsch.52: 1088-1101 (1963)

9. Björck,G.and Crafoord,C. — Aneurysm of the pulmonary artery simulating patent ductus Botalli. Thorax 2: 65-74 (1947)

10 Blake,H.A., Manion,W.C., Mattingly,Th.W. and Baroldi,G. — Coronary artery anomalies. Circulation 30: 927-940 (1964)

11 Bland,E.F., White,P.D. and Garland,J. — Congenital anomalies of coronary arteries: Report of unusual case associated with cardiac hypertrophy. Am.Heart J.8: 787-801 (1933)

12 Blankl,H. — Aorto-pulmonale Kommunikation auf dem Wege des linken Herzkranzgefäßes. Z.Kreisl.-Forsch.58: 520-529 (1968)

13. Bookstein,J.J. — Aberrant left coronary artery. Amer.J.Roentgen.91: 515-528 (1964)

14. Brenner,J J., Burwell,L.R.and Hubbell,M.M. — Single coronary artery with a fistula to the main pulmonary artery in a patient with tetralogy of Fallot. J.Thorac.Cardiovasc.Surg.73: 738-741 (1977)

15. Brooks,H.St.J. — Two cases of an abnormal coronary artery of the heart arising from the pulmonary artery

J.Anat.Physiol.20: 26-29 (1886)

16. Case,R.B., Morrow,A.G., Stainsby,W.and Nestor,J.O. — Anomalous origin of the left coronary artery: Physiologic defect and suggested surgical treatment

Circulation 17: 1062-68 (1958)

17. Cheitlin,M.D., De Castro,C.M.and Mc Allister,H.A. — Sudden death as a complication of anomalous left coronary origin from the anterior sinus of Valsalva

Circulation 50: 780-787 (1974)

18. Cohen,H.and Siew,E.S. — Aberrant left coronary artery

Circulation 20: 918-927 (1959)

19. Cooley,D.A.and Ellis,P.R. — Surgical consideration of a coronary arterial fistula

Am.J.Cardiol.10: 467-474 (1962)

20. Chiariello,L., Meyer,J.,Reul,G.J., Hallman,G.L.and Cooley,D.A. — Surgical treatment for anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery

Ann.Thorac.Surg.19: 443-450 (1975)

21. Donaldson,R.M., Thornton,A., Raphael,M.J., Sturridge,M.F.and Emanuel,R.W. — Anomalous origin of the left anterior descending coronary artery from the pulmonary trunk

Europ.J.Cardiol. 10/4: 295-300 (1979)

22. Dor,V.,Mermet,B., Kreitmann,P., Jourdan,J., Bourlon,F.and Schmitt,R. — Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery. Evolution of right and left coronary circulation after surgical correction in four cases with delayed control

Thorac.Cardiovasc.Surg.28: 51-56 (1980)

23. Edis,A.J., Schattenberg,Th.T., Feldt,R.H.and Danielson, G.K.
Congenital coronary arterial fistula-Surgical considerations and results of operation
Mayo Clin.Proc.47: 5676-571 (1977)

24. Edwards,J.E.
Anomalous coronary arteries with special reference to arteriovenous-like communication
Circulation 17: 1001-1006 (1958)

25. Eguchi,S.,Nitta,H., Tanaka,K. and Hoshino,K.
Congenital fistula of the right coronary artery to left ventricle

26. El-Said,G.M., Ruzyliv,W., Williams,R.L., Mullins,C.E.,Hallman,G.L.,Cooley,D.A. and Mc Namara,D.G.
Early and late results of saphenous vein graft for anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery
Circulation 47: 2-6 (1973) Suppl.III

27. El-Said,G.M., Dawson,J.T., Sandiford,F.M., Mullins,Ch.E., Hallman,G.L., Cooley,D.A. and Mc Namara,D.G.
Coronary artery anomalies
European J.Cardiol.1: 63-70 (1973)

28. Feritz,H.
Über akzessorische, aus der Arteria pulmonalis communis entspringende Kranzarterien
Frankf.Ztsch.Path.29: 329-335 (1923)

29. Flamm,E., Stinson,E,B., Hultgren,H.N., Shumway,N.E.and Hancock,E.W.
Anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery
Circulation 38: 113-123 (1968)

30. Flemma,R.J.,Marx,L., Litwin,S.B.and Gallen,W.J.
Left ventricular aneurysmectomy in a child
Ann.Thorac.Surg.19: 457-459 (1975)

31. Galioto,F.M., Reitman,M.J., Slovis,A.J. and Sarot,I.A.
Right coronary artery to left ventricle fistulas - A case report and discussion
Am.Heart J.82: 93-97 (1971)

32. George,J.M. and Knowlan,D.M.
Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in an adult
New Eng.J.Med.261: 993-998 (1959)

33. Gobel,F.L., Anderson,C.F., Baltaxe,H.A., Amplatz,K. and Wang,Y.
Shunts between the coronary and pulmonary arteries with normal origin of the coronary arteries
Am.J.Cardiol.25: 655-661 (1970)

34. Grace,R.R., Angelini,P.and Cooley,D.A.
Aortic implantation of anomalous left coronary artery arising from pulmonary artery
Am.J.Cardiol.39: 608-613 (1977)

35. Grant,R.T.
Developement of the cardio-coronary vessels in the rabbit
Heart 13: 261-266 (1926)

36. Hallman,G.L., Cooley,D.A. and Singer,D.B.
Congenital anomalies of the coronary arteries
Surgery 59: 133-144 (1966)

37. Hallman,G.L., Cooley,D.A., Mc Namara,D.G. and Latson,J.R.
Single left coronary artery with fistula to right ventricle
Circulation 22: 293-297 (1965)

38. Hauch,H.J., Nitschke,M. und Bircks,W.
Der Fehlabgang der linken Koronararterie aus der Arteria pulmonalis
Zbl.Chir.90: 558-569 (1965)

39. Hipona,F.A.
Congenital coronary arterial fistula to a persistent left superior vena cava
Amer.J.Roentgen.97: 355-358 (1966)

40. Holm,G., Björk,V.O. and Ovenfors,C.O.
Coronary arteriovenous fistula
Scand.J.Thorac.Cardiovasc.Surg.3: 113-118 (1969)

41. Hudspeth, A.S. and Lindner,J.H.
Congenital coronary arteriovenous fistula
Arch.Surg.96: 832-835 (1968)

42. Jehnke, E. und Davis,E.W.
Zitat nach Case et al.
Circulation 17: 1062-1068 (1958)

43. Jurishica,A.J.
Anomalous left coronary artery
Am.Heart J.54: 429-436 (1957)

44. Keith,J.D.
The anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery
Brit.Heart J.21: 149-161 (1959)

45. Krause, W.
Über den Ursprung einer akzessorischen Arteria coronaria aus der Arteria pulmonalis
Ztschr.rat.Med.24: 225-227 (1865)

46. Lampe,C.F.and Verheugt,A.P.
Anomalous left coronary artery: Adult type
Am.Heart J.59: 769-776 (1960)

47. Liberthson,R.R., Dinsmore,R.E. and Bharati,S.
Aberrant coronary artery origin from the aorta
Circulation 50: 774-779 (1975)

48. Liebman,J., Hellerstein,H.K., Ankeney,J.L. and Tucker,A.
Problem of anomalous left coronary artery arising from pulmonary artery in older children: Report of three cases
New Eng.J.Med.269: 486-494 (1963)

49. Likar,I., Criley,J.M.and Lewis,K.B.
Anomalous left coronary artery arising in an adult: Review of the therapeutic problem
Circulation 33: 727-732 (1966)

50. Losekoot,G., Renaud,E.J., Meyne,N.G.and van Dam,R.Th.
Anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery
Brit.Heart J.28: 646-653 (1966)

51. Mantecon,R.L.
Fistule artère coronaire - veine cave supérieure
Coeur Med.Interne XV,No.2: 289-293 (1976)

52. Meng,C.C.L., Eckner,F.A.O. and Ler,M.
Coronary artery distribution in tetralogy of Fallot

53. Meyer,B.W., Stefanki,G., Stiles,O.R., Lindesmith,G.G. and Jones,J.C.
A method of definitive surgical treatment of anomalous origin of left coronary artery: A case report
J.Thorac.Cardiovasc.Surg.56: 104-107 (1968)

53. Midell,A.I., Bermudez,G.A.and Replogle,R.
Surgical closure of left coronary artery - left ventricular fistula
J.Thorac.Cardiovasc.Surg.74: 199-203 (1977)

55. Mullins,C.E., El-Said,G., Mc Namara,G., Gooley,D.A.,Trust-man,B.and Garcia,E.
Atresia of the left coronary artery ostium - Repair by saphenous vein graft
Circulation 46: 989-994 (1972)

56. Murray,R.H.
Single coronary artery with fistulous communication
Circulation 28: 437- 443 (1963)

57. Mustard,W.T.
Zitat nach Keith,J.D.
Brit.Heart J.21: 149-161 (1959)

58. Nadas,A.S., Gamboa,R.and Hugenholtz,P.G. Anomalous left coronary artery originating from the pulmonary artery

Circulation 29: 167-175 (1964)

59. Nadas,A.S. and Fyler,D.C. Pediatric Cardiology

W.B.Saunders Company Philadelphia 3rd Edition: 220-225 (1972)

60. McNamara,J.J. and Gross,R.E. Congenital coronary artery fistula

Surg.65: 59-69 (1969)

61. Neches, W.H., Mathews,R.A., Park S.C. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: A new method of surgical repair

Circulation 50: 582-587 (1974)

62. Neufeld,H.N., Lester,R.G., Adams,P.Jr., Anderson,R.G., Lillehei,C.W.and Edwards,J.E. Congenital communication of a coronary artery with a cardiac chamber or the pulmonary trunk

Circulation 24: 171-179 (1961)

63. Newcombe,C.P., Whitaker,W.and Keates,P.G. Coronary arterio-venous fistulae

Thorax 19: 16-21 (1964)

64. Noren,G.R., Raghib,G., Moller,J.H., Amplatz,K., Adams,P.Jr.and Edwards,J.E. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk with special reference to the occurence of mitral insufficiency

Circulation 30: 171-179 (1964)

65. Ogden,J.A.and Stansel,H.C. Coronary arterial fistulas

J.Thorac.Cardiovasc.Surg.63: 172-182 (1972)

66. Oldham,H.N., Ebert,P.A., Glennyoung,W. and Sabiston,D.C. Surgical management of congenital coronary arterial fistula
Ann.Thorac.Surg.12: 503-513 (1971)

67. Perry,L.W.and Scott,L.P. Anomalous left coronary artery from pulmonary artery
Circulation 61: 1043-52 (1970)

68. Pinsky,W.W., Fagan,L.R., Kraeger,R.R., Mudd,J.F.G.and Willman,V.L. Anomalous left coronary artery
J.Thorac.Cardiovasc.Surg. 65: 810-814 (1973)

69. Reis,R., Cohen,L.S.and Mason,D.T. Direct measurement of instantaneous coronary blood flow after correction of anomalous left coronary artery
Circulation 39: 229-239 (1969) Suppl.I

70. Ringler,W. und Bircks,W. Chirurgische Aspekte der Koronarinsuffizienz bei angeborenen Koronaranomalien
Langenbecks Arch.Klin.Chir.352: 182-188 (1969)

71. Rittenhouse,E.A., Doty,D.B. and Ehrenhaft,J.L. Congenital coronary and artery-cardiac chamber fistula - Review of operative management
Ann.Thorac.Surg.20: 468-485 (1975)

72. Sabiston,D.C., Neill,C.A. and Taussig,H.B. The direction of blood flow in anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery
Circulation 22: 591-597 (1960)

73. Sakakibara,S. Coronary arteriovenous fistula
Am.Heart J.72: 307-314 (1966)

74. Schulte,H.D., Falke,K., Kreutzberg,B. und Spiller,P.
Verschluß einer linkskoronaro-pulmonal-arteriellen Fistel anläßlich pulmonaler Embolektomie
Thoraxchir.26: 418-421 (1978)

75. Scott,D.H.
Aneurysm of the coronary arteries
Am.Heart J.36: 403-421 (1948)

76. Shaffer,A.B., Ville,J.St.and Mackler,S.A.
Coronary arteriovenous fistula with patent ductus arteriosus
Am. Heart J.65: 758-65 (1963)

77. Somerville,J. and Ross,D.N.
Left coronary artery from pulmonary artery
Thorax 25: 207-212 (1970)

78. Stansel,H.C. and Fenn,J.E.
Coronary arteriovenous fistula between the left coronary artery and persistent left superior vena cava complicated by bacterial endocarditis
Ann.Surg. 160: 292-296 (1964)

79. Steinberg,J., Baldwin,J.S. and Dotter,C.T.
Coronary arteriovenous fistula
Circulation 17: 372-390 (1958)

80. Suzuki,Y., Horiuchi,T., Ishizawa,E., Sato,T., Fukuda,M.and Kakihata,H.
Subclavian-coronary artery anastomosis in infancy for the Bland-White-Garland syndrome.A two-year angiographic follow up.
Ann.Thorac.Surg.25: 377-381 (1978)

81. Takeuchi,S., Imamura,H., Katsumoto,K., Hayashi,I., Katehgi,T., Yozu,R., Ohkura,M.and Inoue,T.
New surgical method for repair of anomalous left coronary artery from pulmonary artery
J.Thorac.Cardiovasc.Surg.78: 7-11 (1979)

82. Tanabe,T., Isomatsu,T.,Ota,S., Yamakazi,H., Yokota,A.,Kato,S. and Aoki,T.
Tortuous right coronary fistula to the left ventricle
Jap.J.Thorac.Surg.20: 646-651 (1967)

83. Thomas,C.S., Campell,W.B., Alford,W.C., Burrus,G.R.and Stoney,W.S.
Complete repair of anomalous origin of the left coronary artery in an adult
J.Thorac.Cardiovasc.Surg.66: 439-446 (1973)

84. Tingelstad,J.B., Lower,R.R. and Eldredge,W.J.
Anomalous origin of the right coronary artery from main pulmonary artery
Am.J.Cardiol.30: 670-673 (1972)

85. Tschirkov,A., Satter,P., Manger,U.und Vettermann,H.
Koronar-pulmonale Fistel bei Fallot´scher Tetralogie
Kreislauf 9: 67-71 (1977)

86. Turina,M.,Real,F., Meier,W. and Senning,A.
Left ventricular aneurysmectomy in a 4-month-old infant
J.Thorac.Cardiovasc.Surg.67: 915-919 (1974)

87. Tyrell,M.J. and Bharadway,B.
Anomalous origin of the left coronary artery: the effects of an aorto-coronary vein bypass on left ventricular function
J.Canad.Med.Assoc.107: 118-122 (1972

88. Weiler,G., Erkrath,K.D. und Risse,M.
Beitrag zum koronaren Anastomosenkreislauf am Beispiel eines Bland-White-Garland-Syndroms beim Erwachsenen
Z.Kardiol.68: 717-719 (1979)

89. Wesselhoeft,H., Fawcett,J.S. and Johnson,A.L.
Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk
Circulation 38: 403-425 (1968)

90. Wheatley,D., Coleman,N.and Reid,J.M. Coronary artery fistula

Thorax 30: 535-538 (1975)

91. Wing ling, Kee Howai Coronary arterial fistula

Arch.Path.Lab.Med.100: 573-575 (1976)

92. Wüthrich,R. Über den Abgang der Arteria coronaria sinistra aus der Arteria pulmonalis: Zugleich ein Beitrag zum Problem des plötzlichen Todes

Cardiologia 18: 193-212 (1951)

93. Zölch,K.-A. und Nothnagel,H. Ursprungsanomalien des Kranzgefäßsystems

Klinikarzt 4: 417-421 (1975)

Ich danke Herrn Professor Dr.H.D.Schulte für die Überlassung des Themas sowie für seine freundliche Unterstützung bei der Arbeit.

L E B E N S L A U F

Person	Sigrid Stienecke, geb. Schürmann geb. am 24. Juli 1956 in Duisburg / NRW Eltern: Dipl.-Ing. Gerhard Schürmann und Hedwig Schürmann, geb. Koolen	
Schulausbildung	April 1963	Einschulung in die Katholische Volksschule Dinslaken
	Juni 1966	Umschulung in die Katholische Volksschule Bad Godesberg-Plittersdorf
	v. Dez. 1966 bis Juni 1975	Besuch des Neusprachlichen Mädchengymnasiums CLARA-FEY in Bonn-Bad Godesberg mit Abschluß des Abiturs; Reifezeugnis vom 2.6.1975
Studium	Wintersemester 1975 / 76	Immatrikulation an der RWTH Aachen in der Medizinischen Fakultät
	31. Aug. 1977	Ärztliche Vorprüfung in Aachen
	WS 1977 / 78	Wechsel zur Medizinischen Fakultät der Universität Düsseldorf
	31. Aug. 1978	1. Abschnitt der Ärztlichen Prüfung in Düsseldorf
	22. Aug. 1980	2. Abschnitt der Ärztlichen Prüfung in Düsseldorf